FACULTE DE MEDECINE
SAINT-LOUIS LARIBOISIERE
UNIVERSITE PARIS VII

ANNEE 1971

THESE

N° 195

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Claude RAPCZYK

Né le 2 mars 1947 à PARIS

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

A PROPOS DES PARALYSIES FACIALES CONGENITALES

Président : M.R. LAPLANE, Professeur

EDITIONS MEDICALES ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE
SAINT-LOUIS LARIBOISIERE
UNIVERSITE PARIS VII

ANNEE 1971

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Claude RAPCZYK

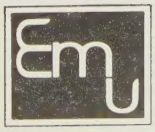
Né le 2 mars 1947 à PARIS

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

A PROPOS DES PARALYSIES FACIALES CONGENITALES

Président : M.R. LAPLANE, Professeur

EDITIONS MEDICALES  ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes parents

à qui je dois tout
et dont la vie est
un exemple de courage et d'amour
dont nous sommes fiers
et espérons être dignes

A mes amis

Daniel Roulleau
Jean-Claude Costa

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550419_0015

A Monsieur le Pr. Laplane

Professeur à la faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'hôpital Trousseau

qui nous a inspiré ce travail
et à qui nous devons tout notre
enseignement de la pédiâtrie;
qu'il trouve ici l'expression de
notre profonde admiration, de
nos remerciements et de notre respect.

Nous remercions

Monsieur le Dr. Roy
Ancien interne des hôpitaux de Paris
Chef de clinique à la faculté

Monsieur le Pr. Paquelin
Maître de conférence agrégé
Chef du service O R L de l'hôpital Trousseau.

Monsieur le Dr. Bérézin
Ancien chef de clinique O R L à la faculté
Ex- interne des hôpitaux de Paris

Monsieur le Dr. Raimbault
Attaché d'électromyographie au laboratoire
d'électroencéphalographie et de neurophysiologie
clinique de l'enfant de l'hôpital Trousseau.

Monsieur le Dr. Fauré
Chef du service d'électro-radiologie
de l'hôpital Trousseau

En respectueux hommage pour
l'aide apportée à la réalisation de ce travail.

Nous remercions

Monsieur le Dr. Roy
Ancien interne des hôpitaux de Paris
Chef de clinique à la Faculté

Monsieur le Pr. Duquesne
Maître de conférences agrégé
Chef du service O R L de l'Hôpital Trousseau.

Monsieur le Dr. Bérézin
Ancien chef de clinique O R L à la Faculté
Ex- interne des Hôpitaux de Paris

Monsieur le Dr. Reinhardt
Attaché d'électroencéphalographie au laboratoire
d'électroencéphalographie et de neurophysiologie
clinique de l'enfant de l'hôpital Trousseau.

Monsieur le Dr. Fauré
Chef du service d'électro-radiologie
de l'hôpital Trousseau

En respectueux hommage pour
l'aide apportée à la réalisation de ce travail.

I INTRODUCTION

Les obstétriciens connaissent depuis longtemps les paralysies faciales congénitales . Pendant de nombreuses années le forceps fût considéré comme responsable de la majorité des paralysies faciales constatées à la naissance et leur régression spontanée en quelques jours ou quelques semaines était une notion répandue.

Nous avons eu le privilège au cours de notre stage de pédiâtrie dans le service du Pr. R. Laplane d'observer personnellement quelques cas de paralysies faciales congénitales, d'étiologies très diverses dont l'évolution ne s'est pas faite constamment vers une régression spontanée, rapide et complète. Leur diagnostic nous a paru, en outre, poser bien plus de problèmes que chez l'adulte. Les difficultés que peut comporter parfois le diagnostic précoce de paralysie faciale congénitale, la diversité de leurs étiologies, et l'incertitude de leur pronostic sont des notions que les rares travaux pédiâtriques consacrés à ce sujet ne soulignent pas suffisamment.

Aussi nous est-il apparu d'un certain intérêt de colliger et de rapporter dix observations de paralysies faciales congénitales observées au cours des dix dernières années dans le service du Pr. R. Laplane et dans celui du Pr, F. PAGNIER, à l'hôpital Trousseau. A la lumière de cette expérience confrontée aux données de la littérature, nous rappellerons le tableau clinique de la paralysie faciale telle qu'elle se présente chez le nouveau-né. Nous discuterons ensuite les différentes étiologies qui peuvent être incriminées et les moyens diagnostiques et thérapeutiques dont on dispose actuellement. Enfin nous tenterons d'établir la conduite pratique que l'on peut proposer devant toute paralysie faciale diagnostiquée dès la naissance, en fonction des données cliniques et des apports des examens radiologiques et électriques.

Notre travail se composera de neuf parties:

I Introduction.

II Observations personnelles.

III Diagnostic clinique

IV Examen électrique.

V Diagnostic étiologique.

VI Diagnostic différentiel.

VII Thérapeutique .

VIII Conduite pratique à tenir.

IX Conclusions .

II - OBSERVATIONS

Observation n° 1

Sabine P. née le 3-9-1970 entre dans le service à l'âge de 4 mois pour une diarrhée et des vomissements accompagnés de fièvre. Elle est née au terme de 8 mois 1/2 de grossesse et pèse 3 Kgs 200 à la naissance; l'accouchement s'est déroulé normalement; présentation céphalique, cri immédiat et période néo-natale parfaitement normale. Dans les antécédents de la mère, deuxième pare, on ne note rien de particulier.

A l'admission le 5-1-1971 l'examen général est strctement normal et ce n'est que lors des cris et des pleurs qu'est découverte une asymètrie de la mimique avec déplacement des traits vers la droite.

L'examen neurologique ne met en évidence aucune atteinte des autres paires crâniennes. La mère de l'enfant, interrogée à nouveau à cette occasion, nous dit qu'elle avait constaté cette asymétrie dès les premiers jours de vie. Celle-ci se serait améliorée sensiblement, selon elle jusqu'à l'âge de deux mois puis se serait stabilisée.

L'enfant est revu à la consultation 2 mois après sa sortie: La paralysie faciale est inchangée, l'examen neurologique est normal ainsi que l'éveil. Les radios du crâne , en particulier les incidences de Worms et de Hirtz ne décelent pas d'anomalie osseuse.

L'examen électrique fait le 21-1-1971 montre l'absence de signe électrique d'atteinte du nerf facial mais celui-ci fut rendu particulièrement difficile du fait de l'extrême agitation de l'enfant. Par la suite, il a été perdu de vue, les parents ne répondant pas aux convocations.

En conclusion asymétrie faciale constatée à l'âge de 4 mois mais remarquée dès la naissance . Le diagnostic entre paralysie faciale et simple asymètrie reste incertain.

Observation n° 2.

- L'enfant Marie Aline F. est adressée à l'âge de 4 mois pour une paralysie faciale gauche constatée dès la naissance. Ce sont en effet, les difficultés de succion, évidentes, dès le premier biberon qui ont fait découvrir cette paralysie faciale.

Lorsque l'enfant est vu pour la première fois le 14-3-1969 la paralysie faciale gauche est évidente : au repos le visage est asymétrique avec hypotonie de l'hémi-face gauche; l'asymétrie s'accentue considérablement aux pleurs, l'hémi-face gauche est nettement attirée vers la droite; l'atteinte est globale, intéressant aussi bien la branche supérieure que la branche inférieure ; il n'y a pas d'occlusion de l'oeil gauche dans le sommeil et on note une discrète conjonctivite avec larmoiement;

A l'interrogatoire: Les parents nous confirment la présence de cette paralysie faciale à la naissance.La grossesse a été normale . L'accouchement n'a pas nécessité l'utilisation du forceps et il s'est déroulé sans difficulté. Toutefois on a noté une rupture prématurée de la poche des eaux 7 heures environ avant l'accouchement.

L'examen complet du nourrisson à la recherche d'une cause locale ne retrouve aucune anomalie des pavillons ou des conduits auditifs externes pouvant faire envisager une aplasie d'oreille (ou agénésie du rocher). Le tympan droit est normal, par contre le tympan gauche est congestif sur toute sa surface et légèrement infiltré, les reliefs sont peu visibles, mais il n'y a aucun bombement, aucune perforation. Le reste de l'examen note l'absence d'atteinte d'une autre paire crânienne et l'examen neurologique et somatique est normal. Les explorations complémentaires montrent une hyperleucocytose à 11.500 avec une formule normale pour l'âge;

Un examen électrique du nerf facial gauche (Dr. Lerigue) pratiqué le 13-3-69, à l'âge de 4 mois, montre une inexcitabilité complète du nerf. L'étude électromyographique montre quelques potentiels polyphasiques dans le territoire du facial inférieur gauche .

L'examen radiologique confirme qu'il n'y a pas d'agénésie du rocher.

Une exploration chirurgicale du facial gauche avec au besoin décompression est décidée et réalisée le 23-9-69 à l'âge de 4 mois 1/2. Lors de l'intervention

le chirurgien constate la présence d'abondantes fangosités qui s'étendent loin en arrière vers l'antre. Une attico-antrotomie est pratiquée, complétée par un curetage assez étendu de la mastoïde . Le massif de Gellé est, lui aussi, le siège de nombreuses fangosités. En suivant le nerf depuis sa deuxième portion, il constate qu'une grosse fangosité le comprime au niveau de son 2 ème coude entre la 2 ème et la 3 ème portion. Le nerf largement mis à nu depuis la branche descendante de l'enclume jusqu'à la partie inférieure de la 3 ème portion, n'est ni congestif, ni oedemateux mais plutôt atrophique.

L'examen anatomo-pathologique de la fangosité indique un processus granulomateux de type chronique . Les suites sont simples sous une couverture d'antibiotiques et de corticoïdes maintenue pendant 20 jours . L'enfant est ensuite, régulièrement suivi à la consultation d'O R L de Trouseau; 4 mois après l'intervention se dessine une récupération clinique partielle de la paralysie faciale. Adénoïdectomie en Juillet 1969 en raison d'épisodes rhino-pharyngés répétés. En Novembre 1969 un nouvel éxamen électrique du VII montre une bonne récupération pour le facial inférieur, nulle pour le facial supérieur. Un autre examen électrique pratiqué en Février 1970 donne les mêmes indications que l'examen précédent.

Conclusions:

Il s'agit donc d'une paralysie faciale périphérique gauche complète par otite et antrite chroniques opérée à 4 mois 1/2;
Une récupération partielle et incomplète n'intéressant que le facial inférieur est obtenue 4 mois après l'intervention.

Cette observation illustre la possibilité d'otites néo-natales avec antrites larvées, à l'origine de paralysies faciales congénitales.
La notion d'une rupture prématurée de la poche des eaux, 7 heures avant l'accouchement, facteur d'infection chorio-amniotique est à retenir.

Observation n° 3.

Cédric B. est admis dans le service le 23-12-1970, au 7 ème jour de vie pour une polypnée et une paralysie faciale périphérique gauche incomplète. Il s'agit d'un prématuré, né au terme de 8 mois pesant 2.330 g à la naissance.

L'accouchement malgré une expulsion laborieuse n'a pas nécessité de forceps le nouveau-né a crié après 45 secondes , a été mis sous oxygène désobstrué, le coefficient d'Apgar étant à 8 à 5 minutes.
La grossesse s'est déroulée normalement.

Entré le jour même dans le service, l'examen met en évidence une asymétrie faciale , constatée dès les premiers jours de vie, s'accentuant lors des cris et comportant : Un effacement des plis du visage à gauche, une occlusion de l'oeil du même côté .

L'examen neurologique et somatique est normal. Les examens complémentaires pratiqués montrent: calcémie, glycémie et ionogramme sanguin sont normaux , ainsi que le liquide céphalo-rachidien, le fond d'oeil, la radio du crâne et l'examen ophtalmologique.

Après 7 jours d'hospitalisation , une otite bilatérale est découverte. Elle est paracentésée. Un traitement antibiotique et une corticothérapie sont instituées pour une durée de 15 jours .

L'examen électrique pratiqué le 12-1-71 (Dr. Raimbault) ne montre aucun signe d'atteinte périphérique du facial gauche alors que persiste cliniquement une asymètrie de la face; l'électroencéphalogramme met en évidence une asymétrie du tracé spontané qui est plat dans les dérivations gauches, asymétrie persistante lors du sommeil.

L'enfant quitte le service le 16-1-71 avec le diagnostic de paralysie faciale par otite néo-natale..

Il est revu le 1-3-71 à l'âge de 2 mois 1/2:: L'asymétrie faciale est identique, le développement psycho-moteur normal ainsi que l'électroencéphalogramme. Revu à 3 mois 1/2 et 4 mois 1/2 on constate une diminution très nette de l'asymètrie faciale qui est interprétée comme une régression de la paralysie initiale . Une mesure de la vitesse de conduction nerveuse est faite le 2-7-71 elle est de 26,3 m/s pour le facial droit, de 15,8 m/s pour le facial gauche.

Conclusion:

Paralysie faciale gauche, incomplète, congénitale, sans anomalie de l'examen électrique du nerf facial , à évolution régressive lente. L'éxistence d'une otite néo-natale et la notion d'un accouchement laborieux constituent deux facteurs étiologiques possibles.

Observation n° 4.

Laurent D. né le 5-4-71 est adressé dans le service au premier jour de vie pour une paralysie faciale gauche.

Il est né à terme d'une mère quatrième pare dont tous les accouchements ont été normaux et dans les antécédents de laquelle on retrouve la notion de métrorragies au 6 ème mois de la grossesse , 5 fausses couches et un fibrome utérin qui aurait régressé spontanément.

L'accouchement s'est déroulé normalement, sans forceps ni dystocie, présentation céphalique, cri immédiat, mais l'enfant est né avec une double circulaire serrée du cordon; à la naissance il pesait 3 Kgs 250. A l'examen dès les premières heures de vie est notée une asymétrie faciale gauche discrète avec effacement du sillon naso-génien à gauche une petite encoche à droite du menton, une asymétrie du nez dévié à droite tandis que le tonus des paupières est normal et symétrique . En outre il existe des trémulations des membres supérieurs et inférieurs; le nouveau-né est de coloration normale et ne présente aucune malformation évidente. Le reste de l'examen neurologique est normal. Les examens complémentaires montrent que le fond d'oeil est normal.

Les radiographies du crâne des mastoïdes et les clichés sous incidence de Worms, Hirtz et Schüller sont normaux; il n'y a pas d'agénésie du rocher; l'électroencéphalogramme montre un tracé contenant des éléments pointus très suspects et présentant un aspect général irritatif; le liquide céphalo-rachidien est normal ainsi que la glycémie et la calcémie .

L'examen électrique du 15-4-71 (Dr.Rainbault) met en évidence une forte hypoexcitabilité de la branche cervico-faciale ; la branche temporo-faciale répond normalement. L'électromyogramme, l'aiguille-électrode étant implantée dans l'orbiculaire des lèvres, montre une activité assez fournie à la contraction provoquée par les pleurs . Il s'agit donc d'une paralysie limitée à la branche cervico-faciale du VII gauche et qui n'est pas totale. Un second électro--encéphalogramme fait 8 jours après le 1er est normal.

Aucune étiologie évidente ne peut être décelée: accouchement normal sans forceps et absence de notion de traumatisme obstétrical. Le diagnostic de paralysie faciale congénitale idiopathique est retenu.

L'enfant est revu à l'âge de 1 mois à la consultation O.R.L du Dr. Paquelin le 5-5-71. Devant la constatation d'un tympan gauche très enflammé , l'hypothèse d'une otite néo-natale responsable de la paralysie faciale est soulevée. Celle-ci persiste très nette aux pleurs, alors qu'elle est à peine marquée au repos.

Un nouvel électromyogramme pratiqué le 1-6-71 montre déjà une récupération fonctionnelle de cette paralysie partielle de la branche cervico-faciale du VII gauche, par rapport au précédent examen.

Il est à nouveau revu à l'âge de 3 mois: la fermeture des yeux est alors identique des 2 côtés . Au repos, le pli naso-génien gauche est légèrement moins marqué.

Lors des cris la bouche est oblique en bas et à droite. En fait, la lèvre supérieure est horizontale, la commissure gauche ne bouge pas, mais la lèvre inférieure est attirée en bas et à droite tandis que la commissure latérale gauche reste élevée. Une mesure de la vitesse de conduction nerveuse est faite le 7-7-71 elle est de 22,2 m/s pour le facial droit, 11,3 m/s pour le facial gauche. Cliniquement l'examen montre donc une récupération partielle de la paralysie faciale, localisée à la branche cervico-faciale gauche.

Cette impression clinique est confirmée par celle de l'entourage de l'enfant.

Conclusion:

Paralysie faciale congénitale, périphérique, gauche, incomplète, ayant régressé partiellement, cliniquement et électriquement à l'âge de 3 mois. L'existence d'une otite néo-natale est le seul facteur étiologique certain.

Observation n° 5

Alain B., 8 mois est vu à la consultation de l'hôpital Trousseau pour une otite congestive. Il présente une paralysie faciale gauche périphérique, complète. Son tympan est normal . L'accouchement s'est fait par le siège, sans forceps. Les examens radiologiques sont tous normaux. L'examen électrique très détaillé ne permet aucune conclusion quant à l'état réel du nerf.

Malgré l'ancienneté de la paralysie (8 mois) une intervention exploratrice du facial est décidée.

Celle-ci permet de découvrir une caisse normale, une corde du tympan augmentée de volume. A l'ouverture de la mastoïde, les travées sont normales mais les cellules sont remplies d'un liquide brunâtre hématique. Cette région a été manifestement traumatisée; encore qu'on n'y découvre pas de trait de fracture, elle est écrasée et à la curette on enlève de l'os sucre mouillé rougeâtre et saignant.

Au niveau de l'anastomose avec la corde , le facial paraît oedémateux presque fongueux et quadruplé de volume, il fait hernie comme une fongosité, sans névrilemme; il est de couleur rose-jaunâtre . La corde à sa jonction est dans le même état d'oedème fongueux très augmenté de volume. En somme le nerf a été écrasé dans la pointe mastoïdienne, juste au dessus du trou stylo-mastoïdien.

Après l'intervention, on a assisté à une récupération rapide de la paralysie faciale. Un an après, au repos, le visage a un aspect normal ; il persiste seulement une discrète déviation de la bouche du côté droit, à la mimique. L'oeil gauche se ferme complètement.

Conclusion:

Paralysie faciale gauche, obstétricale, complète, opérée tardivement, au 8 ème mois. L'intervention a été suivie d'une récupération quasi complète et 1 an après seule la mimique fait apparaître une discrète déviation de la bouche du côté droit. L'étiologie obstétricale par fracture de la mastoïde, a été confirmée par l'intervention.

Observation n° 6

Catherine H., 3 ans 1/2, est vue porteuse d'une paralysie faciale gauche. Il existe une déviation nette de la bouche du côté droit , s'accentuant lors de toutes les mimiques,une inocclusion presque complète de l'oeil gauche entrainant des troubles oculaires répétés: kératite et entropion; ces signes s'accentuent lors d'infections rhino-pharyngées.

L'accouchement a été laborieux par la tête sans forceps, mais a nécessité une césarienne. Cette petite fille a présenté à la naissance, un torticolis et

surtout une asymétrie faciale très nette s'accentuant lors des pleurs avec effacement des plis du visage à gauche, inocclusion de l'oeil gauche, bouche déviée vers la droite .

Un début de récupération de la paralysie se produit vers 2 mois 1/2 mais cette récupération reste très partielle . L'examen électrique conclut à la"mort du nerf " .

Une exploration du nerf facial gauche est décidée.

A l'intervention le 6-12-61, le chirurgien constate une caisse parfaitement normale. Il s'attache à dénuder totalement le facial dans sa portion verticale depuis son coude jusqu'au trou stylo-mastoïdien. Ce temps opératoire est assez pénible car il est exécuté dans un véritable foyer de fracture ancienne consolidée Au niveau de sa troisième portion , le nerf est finalement totalement dénudé; à la hauteur du foyer de fracture, il est extrêmement modifié, aplati, rubanné, étalé et manifestement déshabité de sa substance noble. Il est même transparent par endroits, ceci sur environ 2 mm de hauteur; au dessus du coude, à un ou deux mm il paraît parfaitement normal; au dessus du foyer de fracture, il a également un aspect rubanné, blanc, mais parait moins atrophique.

Reposition du conduit, du tympan. Cicatrisation rapide des lésions. le lendemain de l'opération , l'hypotonie des muscles de l'hémi-face est toujours la même, très marquée.

Deux mois après l'intervention, on assiste à une récupération partielle dans le domaine de facial supérieur. Cette amélioration est surtout sensible au point de vue ophtalmologique. La fermeture de l'oeil est possible; larmoiement entropion, et surtout kératite ont disparu. Le facial inférieur reste inchangé.

Un an après, la paralysie faciale a presque complètement disparu, il persiste au repos une légère déviation de la bouche du côté droit. L'oeil gauche se ferme complètement. Les parents considèrent leur enfant comme pratiquement guéri.

Conclusion:

Paralysie faciale congénitale, périphérique, gauche, obstétricale observée après 3 ans 1/2 d'évolution et ayant déterminé de nombreuses complications oculaires.

L'intervention très tardive amène cependant une récupération inespérée débutant dans le territoire du facial spérieur pour se compléter ultérieurement d'une façon quasi complète.

L'étiologie obstétricale a été confirmée par l'intervention: il s'agissait d'une fracture de la pointe de la mastoïde.

Observation n° 7

Sabine P. âgée de 35 jours est admise dans le service pour une paralysie faciale inférieure gauche le 24-6-71 . Elle est née à terme après un accouchement long et difficile, le travail ayant duré 3 jours et la dilatation 5 heures. L'abscence de progression a nécessité un forceps à la vulve. A la naissance, l'enfant a crié tout de suite, il n'y a pas eu de réanimation.

Dès la naissance, la paralysie faciale gauche a été remarquée par le médecin accoucheur. Elle n'a pas entrainé de trouble de la succion ou de la déglutition. La mère dit avoir remarqué la déviation de la bouche en particulier quand l'enfant pleure et trouve que celle-ci est moins accentuée qu'à la naissance.

L'examen retrouve la déviation de la bouche du côté droit, alors que le visage est symétrique au repos; lorsque l'enfant pleure la commissure est attirée en haut et à gauche, si bien que le côté de la paralysie est discutable cliniquement; pour les uns , le pli naso-génien étant plus marqué à gauche et la bouche oblique en bas et à droite, la paralysie siège à droite. Pour les autres, la bouche étant déviée du côté droit, la paralysie siège à gauche.

L'examen électrique tranche les hésitations cliniques, mettant en évidence une hypoexcitabilité du VII gauche qui reste très modérée (le 25-6-71) Les radios des mastoïdes et du crâne sont normales . Trois mois après, la paralysie a cliniquement complètement régressé.

Conclusion:

Il s'agit donc d'une paralysie faciale congénitale, gauche, incomplète, partielle.

L'application du forceps est le seul facteur étiologique pouvant

être retenu.

Cette observation illustre les difficultés rencontrées dans la détermination clinique du côté atteint, dans les paralysies faciales du nouveau-né.

Observation n° 8

L'enfant Yves C., jumeau âgé de 1 mois, entre dans le service pour une paralysie faciale droite, le 13-7-1961. La mère qui en est à se 6 ème grossesse, a accouché par forceps, six semaines avant le terme de 2 jumeaux, nés par le siège, qui ont crié immédiatement. Yves pesait à la naissance 2.800 g , n'était pas cyanosé et n'a pas été réanimé . Sa mère affirme avoir remarqué dès les premiers jours que son enfant avait l'oeil droit plus saillant et plus ouvert que le gauche et qu'il ne se fermait pas complètement lors du sommeil. Elle a l'impression que cela s'est atténué depuis la naissance.

A l'examen, la moitié inférieure du visage est légèrement asymétrique lors des cris et l'occlusion des paupières est incomplète. Le reste de l'examen neurologique et l'examen somatique sont normaux.

L'enfant est à nouveau admis dans le service 2 mois plus tard pour un malaise faisant évoquer un épisode lipothymique ou comitial. Un électroencéphalogramme fait le 5-9-61 montre un ralentissement notable du tracé spontané et un aspect anormal du tracé de sommeil avec des éléments pointus lents . L'asymétrie du visage demeure évidente à l'examen, bien que la mère affirme qu'elle se serait atténuée.

L'enfant n'est revu à la consultation qu'à l'âge de dix ans. A l'interrogatoire des parents nous apprenons que le développement psycho-moteur de l'enfant a été normal, mais qu'il a fauché du pied gauche pendant une longue période et a marché sur la pointe des pieds surtout à gauche.

A l'examen l'oeil gauche est saillant, il existe une exophtalmie gauche sans paralysie oculo-motrice. En fait l'examen est difficile car l'enfant a été opéré d'un strabisme. Il n'y a aucun déficit ni contracture faciale . Le reste de l'examen neurologique normal.

L'enfant n'a jamais eu de malaise ou de convulsion et n'a subi aucun traitement anticomitial.

Conclusion:

Paralysie faciale périphérique gauche, globale, congénitale, ayant complètement régressé en quelques mois.

La notion d'accouchement par le siège de deux jumeaux après forceps et la notion à postériori de signes d'une hémiplégie infantile contro-latérale probable, d'une paralysie associée de la 6 ème paire crânienne, malgré l'absence de signe de souffrance du tronc cérébral à la naissance et la notion d'un développement psycho-moteur normal, constituent des arguments de poids en faveur d'une paralysie faciale périphérique par lésion des noyaux du VI et du VII, à l'étage protuberantiel, dans le cadre d'un syndrôme type Millard-Gubler.

Observation n° 9

L'enfant Sandrine L. est vue au premier jour de vie le 5-11-1960. Elle est née à terme à la suite d'un accouchement difficile qui a nécessité un forceps. Présentation céphalique. Respiration immédiate. Cri retardé et mise sous oxygène.

Dans les antécédents de la mère , sont notés: un asthme et pendant la grossesse une rhinite allergique et une éruption de type urticarien par allergie à une teinture de vêtements. De nombreux médicaments ont été absorbés par la mère parmi lesquels: Théralène et Equanil au 9 ème mois. L'examen du placenta montre de nombreuses calcifications .

A l'examen du nouveau-né, on a noté une tuméfaction importante de l'hémi--crâne gauche à contours imprécis , et sans sillon avec ecchymose au voisinage et des traces de lésions cutanées superficielles par cuillère rétro-auriculaire, du même côté; une paralysie gauche périphérique ; un strabisme convergent par paralysie du VI gauche: une impotence du membre supérieur droit qui reste en extension-pronation; une ecchymose sous-conjonctivale gauche; une crépitation à la pression de la partie interne de la clavicule droite avec ecchymose deltoïdienne du même côté; un subictère apparu à la 16 ème heure et un état comportant une obnubilation certaine puis une récupération progressive de la conscience. Le reste de l'examen neurologique et somatique est normal. La ponction lombaire est blanche, la radio du crâne normale. Sur les clichés du thorax il existe une fracture

de la clavicule droite. L'électroencéphalogramme est normal. Les jours suivants l'impotence du membre supérieur droit se dissipe ainsi que les signes de souffrance cérébrale . Le subictère s'atténue, la paralysie faciale régresse progressivement tandis que les tuméfactions pariétales bilatérales et fluctuantes persistent : elles constituent un céphalématome bilatéral.

A l'âge de 1 mois, l'asymétrie faciale n'est pratiquement plus visible. L'enfant est revu à 3 mois: l'asymétrie faciale n'existe plus , il tourne la tête aussi bien à droite qu'à gauche mais la palpation du sterno-cleïdo-mastoïdien droit révèle une induration faisant évoquer le diagnostic d'hématome du sterno--cleïdo-mastoïdien.

Revue à 2 ans 1/2 pour une diarrhée, l'examen neurologique est normal . A l'âge de 7 ans elle présentait un retard et des difficultés d'ordre scolaire. Un électroencéphalogramme met en évidence de nombreux éléments pointus postérieurs et d'autres plus lents que normalement.

L'enfant a été perdu de vue en dépit de nombreuses convocations.

Conclusion:

Paralysie faciale gauche, périphérique, congénitale, complète, associée à une paralysie du VI homolatéral. La paralysie faciale a complètement régressé en 3 mois.

L'association d'une paralysie du VI, d'un accouchement traumatique avec fracture de la clavicule, obnubilation, anomalie de l'électroencéphalogramme, évolution ultérieure vers un retard psycho-moteur peut faire discuter le caractère périphérique de la paralysie. Cependant, le caractère complet de la paralysie, sa régression complète en 3 mois, la notion d'un forceps, sont en faveur de son étiologie périphérique.

Le forceps, les conditions obstétricales difficiles sont les facteurs étiologiques incriminés.

Observation n° 10:

Nadia A. 3 mois 1/2 est hospitalisée dans le service pour une paralysie faciale congénitale le 29-3-71. C'est le premier enfant d'une mère troisième pare , né au terme de 9 mois de grossesse. L'accouchement s'est déroulé normalement. A la naissance l'enfant pesait 2.700 g pour 48 cms et a crié immédiatement. On retrouve dans les antécédents obstétricauxmaternels, 2 fausses couches provoquées . Dès la naissance la sage-femme note une paralysie faciale gauche. Celle-ci est strictement isolée.

A l'âge de 3 mois, en raison de l'absence de guérison , l'enfant est hospitalisée pour un bilan neurologique et étiologique.

Dans le service, l'examen met en évidence une paralysie faciale gauche de type périphérique, avec une déviation de la bouche qui est attiree vers la droite, une langue déviée vers la gauche et une disparition du sillon naso-génien à gauche. La mimique est asymétrique, l'enfant sourit du côté droit mais la fixité du visage n'est pas totale à gauche. Il existe un signe de Charles Bell et une absence de clignement de la paupière à gauche. La motricité oculaire, le reste de l'examen neurologique sont normaux.

Aucune difficulté d'alimentation, Les examens complémentaires: numération formule sanguine , électroencéphalogramme sont normaux. A l'examen ophtalmologique est découvert un épicanthus unilatéral gauche, une lagophtalmie gauche. Le fond d'oeil et la motricité extrinsèque sont normaux. Il n'y a pas d'ulcération cornéenne, les tympans sont normaux. Le liquide céphalo-rachidien est normal.

L'examen O.R.L (Dr. Paquelin) révèle que les muscles de la commissure labiale ont une certaine activité. Le signe de Cherles Bell est incomplet; en effet il n'y a pas d'élévation de la pupille lors des tentatives d'occlusion des yeux. Les clichés du crâne, face et profil standards,centrés sur les orbites, Hirtz, Worms , sont normaux. Les recherches virales (virus polio notamment) sont négatives. Un premier examen électrique du VII est pratiqué le 30-3-71 (Dr. Raimbault) il met en évidence une paralysie du VII gauche, partielle pour la branche cervico-faciale et complète pour la branche temporo-faciale.

Du fait de l'absence de forceps , de traumatisme majeur, et d'un accouchement normal, ni l'étiologie obstétricale, ni l'étiologie virale ne peuvent

être retenues: On soulève l'éventualité d'une compression du VII soit directement lors de l'accouchement, soit par tassement temporal ou d'une agénésie du noyau du facial.

L'enfant quitte le service le 2-4-71.

Elle est revue à la consultation O.R.L par le Dr. Paquelin en Avril puis en Mai 71; l'état clinique reste identique. Un électromyogramme montre une légère récupération fonctionnelle de la branche cervico-faciale du VII . L'état de la branche temporo-faciale est le même que précedemment. Les radios des mastoïdes en position de Schüller montrent surtout les blocs labyrinthiques et il est impossible de dire s'il y a ou non une fissure ou un tassement mastoïdien.

Devant la persistance de la paralysie, une exploration du facial est effectuée le 7-5-71 (Dr. Paquelin) .

A l'intervention il constate: que le coude du facial est en réalité une vaste boucle à concavité antéro-inférieure dont la branche supérieure est horizontale, suivant la direction de la 2 ème portion, tandis que la branche inférieure revient d'arrière en avant et de haut en bas pour se raccorder à la portion verticale du VII, à la hauteur du canal d'entrée de la corde. La réunion de la corde et du VII est totalement différente de l'anastomose classique; en effet sa naissance se fait au dessus de son orifice d'entrée dans la caisse où elle décrit dans le mur du facial un trajet curviligne ouvert en haut et en avant.

Dans le segment qui fait suite à la 2 ème portion et qui poursuit un trajet horizontal dans le mur de Gellé, le canal parait étroit, sa face interne est irrégulière, de sorte que le nerf est comme cisaillé en partie par ces aspérités; au contraire dans la partie où il change de direction , se dirigeant en bas et en avant, puis verticalement, le nerf est volumineux et son canal est lisse.

En conclusion il est impossible de savoir si les irrégularités d'une partie du canal sont dûes à une fracture microscopique ou à une malformation congénitale.

Quant à la naissance curieuse de la corde, on peut se demander si ce n'est pas une anomalie banale , simple variation anatomique ou si elle témoigne d'une malformation congénitale majeure à rapprocher des éléments précédents.

Cliniquement l'état de l'enfant est inchangé dans les suites opératoires.

L'examen électrique du 25-5-71 montre la persistance de l'inexcitabilité de la branche temporo-faciale du VII. Un autre examen électrique fait le 1-7-71 met en évidence une activité fonctionnelle extrêmement réduite des deux branches du facial et par conséquent, plutôt une aggravation des lésions.

Conclusion:

Paralysie faciale gauche, congénitale, globale, incomplète; l'intervention pratiquée à 5 mois ne permet pas de trancher entre une paralysie faciale, par fracture microscopique du rocher, ou par malformation congénitale du canal du facial.

Absence de récupération 3 mois après l'intervention.

(1) Certaines paralysies faciales ne comportent pas, dans le tableau tous les qualificatifs habituels, car les caractères sémiologiques de celles-ci n'ont malheureusement pas été détaillés dans l'observation

(2) Paralysie faciale globale ; intéressant les territoires des branches cervico faciale et temporo-faciale de VII

(3) Paralysie faciale partielle : intéressant le territoire d'une branche de VII

Tableau récapitulatif des 10 observations rapportées

	Circonstances néo-natales	Signes cliniques	Examens paracliniques	Thérapeutique	Etiologie	Evolution
SABINE P. vue à 4mois	A terme Accouchement normal. Présentation céphalique	Paralysie faciale Périphérique gauche (1)	Examen électrique normal	0	0	Non régressive à 6 mois
MARIE-ALINE F. Vue à 4 mois	A terme rupture prématurée poche des eaux Présentation céphalique	Paralysie faciale périphérique gauche globale (2)	Examen électrique: Inexcitabilité complète du VII gauche	Décompression à 4 mois 1/2	Otite chronique	Partiellement régressive, 4 mois après l'intervention
CEDRIC B. vu à 7 jours	Prématuré Expulsion laborieuse	Paralysie faciale gauche périphérique, incomplète globale	Examen électrique normal	0	Otite néonatale probable	Régressive à 3 mois 1/2
LAURENT D. vu au 1er jour de vie	Accouchement normal. Double circulaire du cordon	Paralysie faciale gauche incomplète, partielle (3)	Examen électrique hypoexcitabilité du VII inférieur	0	Otite néonatale probable	Partiellement régressive à 3 mois
ALAIN B. vu à 8 mois	Accouchement par le siège	Paralysie faciale périphérique gauche, complète	Examen électrique sans signification	Décompression à 8 mois	Fracture obstétricale de la mastoïde	Complètement régressive un an après l'intervention
CATHERINE H. vue à 3ans1/2	Accouchement laborieux présentation céphalique	Paralysie faciale périphérique gauche globale	Examen électrique "mort du VII	Décompression à 3 ans 1/2	Fracture obstétricale de la mastoïde	Complètement régressive 1an après l'intervention
SABINE P vue à 35 jours	A terme forceps Accouchement difficile	Pralysie faciale périphérique gauche, incomplète, partielle	Examen électrique hypoexcitabilité VII gauche	0	Forceps, Paralysie faciale obstétricale	Complètement régressive à 4 mois
YVES C. vu à 1 mois	Forceps, Présentation du siège Grossesse gémellaire	Paralysie faciale périphérique droite globale, Hémiplégie infantile	Pas d'examen électrique Electrocardiogramme asymétrique Eléments lents pointus	0	Lésion nucléaire à l'étage bulbo protubérantielle	Complètement régressive en quelques mois
SANDRINE L. vue au 1er jour de vie	Forceps présentation céphalique	Paralysie faciale périphérique (1) gauche, Paralysie du VI gauche	Pas d'examen électrique	0	Forceps, Paralysie faciale obstétricale	Complètement régressive à 3 mois
NADIA A. vue à 3 mois 1/2	A terme Accouchement normal	Paralysie faciale périphérique gauche globale, incomplète	Examen électrique Hypoexcitabilité du VII inférieur, inexcitabilité du VII supérieur	Intervention exploratrice à 5 mois	Malformative ou traumatique	Non régressive 3 mois après l'intervention

D I A G N O S T I C C L I N I Q U E

Les paralysies faciales congénitales (1) unilatérales.

Ce diagnostic clinique s'avère souvent difficile, comme Guers et Rose (21) (44) l'ont souligné, chacun, dans leur thèse et nécessite une étude séméiologique fine, détaillée et attentive de l'expression, de la mimique faciale du nouveau-né. Dans la littérature, il nous a semblé que peu d'auteurs insistaient sur la réelle difficulté de ce diagnostic ; la brièveté de la description des signes cliniques dans les observations rapportées par les différents auteurs illustrent bien cette constatation.

Classiquement, au repos l'hémi-face du nouveau-né, du côté lésé, est immobile, flasque, lisse, il existe un effacement des rides du front, la fente palpébrale est élargie, l'oeil constamment ouvert, sans clignement spontané, l'aile du nez est aplatie.

Dans le territoire du facial inférieur, le pli naso-génien est effacé la bouche est déviée du côté sain avec chute de la commissure labiale du côté atteint.

En fait, ces signes sont souvent inapparents lors du repos et ne s'objectivent qu'au moment des cris ou des pleurs : l'observateur peut alors constater que l'hémi-front intéressé ne se plisse pas, que la bouche est déformée (Hoefnagel et Penny) (25)

Lorsque l'enfant dort, s'il existe une paralysie faciale, un oeil reste ouvert, la fermeture volontaire est, en effet, impossible à réaliser du côté de la paralysie ; cependant, l'action synergique des globes oculaires, toujours associée à la fermeture des paupières persiste et le mouvement en haut est en dehors du globe oculaire est nettement visible : c'est le signe de Charles Bell qui traduit l'atteinte globale du facial supérieur et affirme pratiquement le caractère périphérique de la paralysie. En fait, l'inocclusion des yeux est fréquemment, plus ou moins incomplète ; s'il ne s'agit que d'une parésie faciale l'occlusion des deux yeux est réalisée mais il existe une asymétrie du tonus des paupières supérieures que l'on peut objectiver par une plus ou moins grande facilité dans la tentative d'ouverture au doigt de la paupière du côté de la paralysie, alors que l'on sait la difficulté d'ouvrir les yeux des nouveaux-nés.

(1) Nous entendons par paralysies faciales congénitales : les paralysies faciales constatées à la naissance ou existant à la naissance.

Du côté de la parésie faciale, l'oeil se ferme moins bien et les cils sont moins bien recouverts par la paupière supérieure plissée ; on observera également les petits mouvements des ailes du nez chez le nourrisson, leur disparition unilatérale est un bon signe de paralysie faciale.

La recherche d'une asymétrie faciale pourra être sensibilisée en étudiant la mimique lors de la succion du biberon, en passant un coton sur une hémiface puis sur l'autre ; la constatation d'une asymétrie au cours de la recherche des points cardinaux aura une valeur d'orientation.
Quant à l'epiphora (1) son intensité est variable ; on n'omettra pas de surveiller la cornée de ces nouveaux-nés.

Certains signes, tel que le signe du peaucier du cou de Babinski nécessitant une contraction musculaire volontaire, ne peuvent être recherchés chez le nouveau né.

Insistons sur la patience dont il faut s'armer pour faire le diagnostic de paralysie faciale chez celui-ci car il s'agit essentiellement d'un diagnostic d'observation.

Un problème se pose parfois : celui d'établir le côté de la paralysie faciale. Citons pour illustrer cette remarque l'observation n° 4 : ici la bouche du nourrisson est oblique en bas et à droite, la lèvre inférieure étant abaissée de ce côté. La commissure labiale s'abaissant en général, du côté paralysé, il semblerait que la paralysie siège à droite ; cependant le pli naso-génien gauche parait moins marqué, ce qui est contradictoire ; en fait, en observant avec plus d'attention, nous constatons que la lèvre supérieure est horizontale, la lèvre inférieure est attirée en bas et à droite, tandis que la commissure labiale gauche, immobile, reste élevée ; la paralysie faciale siège donc à gauche.

Le diagnostic des diplégies faciales congénitales serait encore plus délicat, car l'observateur n'a plus, comme dans les formes unilatérales, la possibilité de se livrer à un examen bilatéral et comparatif des deux hémi-faces.

(1) épiphora : écoulement des larmes sur la joue, quand elles ne peuvent passer par les points lacrymaux.

Selon DALLOZ (12) (13) deux symptômes attirent l'attention du clinicien : d'une part l'absence d'occlusion des yeux pendant le sommeil ; avec parfois, survenue d'une infection secondaire de la conjonctive, d'autre part des difficultés lors des premiers essais d'alimentation du nouveau-né dont la succion est difficile ou même impossible, ainsi que la déglutition. Le visage est inexpressif, flasque, atone.

Il est important de prendre des photographies de la face du nourrisson, à plusieurs reprises et à intervalles réguliers ; leur comparaison permettra d'apprécier l'évolution clinique de la paralysie.

Nous pensons qu'il serait souhaitable de faire examiner le nouveau-né, successivement, par deux observateurs différents qui pourront, ensuite, confronter les résultats de leurs examens, et leurs points de vue.

E X A M E N E L E C T R I Q U E

Apport de l'électrologie dans le diagnostic, la surveillance de l'évolution et le pronostic des paralysies faciales congénitales.

L'examen électrique du nerf facial ne devra être demandé qu'après un examen clinique complet et approfondi du nouveau-né, et ses résultats appréciés par le pédiâtre en tenant compte de la clinique.

Il présente en effet chez le nouveau-né certaines difficultés : la petite taille des muscles, leur hypertonie physiologique rendent leur localisation exacte délicate. Par ailleurs, l'agitation des nourrissons pendant l'examen, le fait qu'ils crient, pleurent, grimacent, posent des problèmes techniques de réalisation de l'examen dans de bonnes conditions et entrainent des difficultés dans l'interprétation des tracés obtenus.

L'examen électrique comporte : l'électrodiagnostic de stimulation, l'électrodiagnostic de détection ou électromyographie classique, l'électromyographie de stimulo-détection et la mesure de la vitesse de conduction électrique du facial.

L'électrodiagnostic de stimulation consiste à stimuler directement le muscle ou le nerf moteur, par un courant faradique ou galvanique, en réglant à volonté, la durée, l'intensité, la fréquence des stimulis électriques. On peut ensuite observer la réponse sous forme d'une contraction musculaire appréciable à l'oeil nu et déterminer la choronaxie musculaire. Ce test constitue une méthode d'approche dans le cadre du diagnostic électrique de paralysie faciale.

L'électromyographie ou électrodiagnostic de détection consiste à enregistrer les variations de potentiels électriques des fibres musculaires en activité grâce à l'aiguille coaxiale de Bronck. Cette méthode apporte des renseignements beaucoup plus précis que l'électrodiagnostic de stimulation.

L'électromyographie comporte également l'électrodiagnostic de stimulo-détection qui consiste à enregistrer, après avoir stimulé le nerf ou le muscle, l'activité musculaire, afin de juger des caractéristiques de la réponse et de la comparer avec celle obtenue du côté sain.

La mesure de la vitesse de conduction nerveuse du facial sera effectuée comparativement du côté sain et du côté de la paralysie faciale. Une aiguille électrode d'enregistrement est placée, soit dans l'orbiculaire des lèvres, lorsqu'on veut mesurer la vitesse de conduction de la branche cervico-faciale du VII, soit dans le muscle frontal ou l'orbiculaire des paupières, s'il s'agit de mesurer la vitesse de conduction de la branche temporo-faciale.

Une électrode de stimulation distale, est mise en place dans le tronc du facial en aval de son émergence du trou stylo-mastoïdien ; après stimulation du nerf, on mesure le temps t1 de latence de la réponse musculaire de l'orbiculaire des lèvres, par exemple. Puis une électrode proximale est placée sur la branche cervico-faciale du VII, près de l'orbiculaire des lèvres ; on stimule et on mesure le temps de latence t2 de la réponse musculaire. Les électrodes distales et proximales étant séparées par une distance d, la vitesse V de conduction dans la branche cervico-faciale du VII est donnée par la formule $V = \frac{d}{t1 - t2}$

L'examen électrique permet de diviser les paralysies faciales en 3 catégories (Delille) (15)

- les neurapraxies ou blocs physiologiques : l'intégrité anatomique du nerf est conservée, l'excitabilité est normale.

- les paralysies faciales avec dénervation partielle ou axonotmésis et intégrité macroscopique apparente du nerf.

- les paralysies faciales avec dénervation totale ou neurotmésis ou section complète.

Les neurapraxies ou blocs physiologiques : l'électrodiagnostic de stimulation est normal, ainsi que l'électromyogramme qui n'enregistre aucune activité musculaire spontanée. Les mouvements volontaires de la face se traduisent par un tracé simple, intermédiaire ou interférentiel selon l'amplitude de la contraction musculaire. La vitesse de conduction nerveuse est normale.

Dans les cas de paralysie faciale où l'examen électrique s'avère normal, il est habituel de considérer l'évolution vers la guérison comme certaine et rapide.

Dans deux de nos observations, où il existait une asymétrie faciale cliniquement évidente, les examens électriques pratiqués, pour l'un à l'âge de 3 semaines (cas n°3) pour l'autre à 4 mois 1/2 (cas n°1) se sont révélés normaux, avec les réserves que nous pouvons émettre sur les résultats, du fait des mauvaises conditions dans lesquelles ces examens ont été pratiqués.

Dans l'observation n°1, l'étiologie de la paralysie n'a pas été retrouvée, aucune thérapeutique n'a été entreprise, et elle n'a pas régressé tout au moins au 5ème mois.

Dans l'observation n°3, l'origine otitique probable fût reconnue au 15ème jour de vie, une paracentèse pratiquée et un traitement par antibiotiques et corticoïdes mis en route ; l'évolution de la paralysie se fit vers la régression.

Les paralysies faciales avec dénervation partielle : dans les 15 premiers jours suivant l'installation de la paralysie, les réponses musculaires sont vives, identiques à celles d'un sujet normal. Après cette date approximative, le seuil d'excitabilité va progressivement diminuer et les réponses à la stimulation galvanique vont devenir plus lentes et de plus grande amplitude pendant que la réponse musculaire aux stimulations faradiques de même intensité va disparaître (Cathala et Chouard) (6) (10).

L'électromyographie va montrer après le 15ème jour, du fait de l'activité volontaire des muscles faciaux, soit un tracé simple d'unité motrice, soit un tracé intermédiaire au lieu du tracé interférentiel qui devrait être obtenu normalement en cas de contraction musculaire maxima. En fait, on n'est jamais certain que le nouveau-né contracte au maximum ses muscles et on ne peut conclure à une dénervation partielle sur l'aspect de ce tracé, aussi ce test est-il rarement pratiqué. Les potentiels de fibrillation spontanée qui constituent un signe cardinal de dénervation (Dunculine et de Bishop) (17) ne sont que rarement retrouvés par cette technique.

Dans le cadre de la stimulo-détection, en excitant longitudinalement le muscle grâce à un stimulus d'une durée au moins égale à 50 msec, les potentiels dits de fibrillation stimulée, identiques aux précédents, apparaissent pratiquement toujours sur le tracé, ils sont pathognomoniques de la dénervation, traduisant la désynchronisation des unités motrices ; la diminution de leur amplitude, l'existence d'un tracé de moins en moins fourni en potentiels de fibrillation, à des examens successifs constituent des signes précoces de bon pronostic, permettant de préjuger d'une tendance évolutive favorable de la paralysie faciale, avant toute ébauche d'amélioration des signes cliniques. La vitesse de conduction nerveuse est nettement ralentie par rapport au côté sain. La persistance d'un tracé électromyographique d'effort, pauvre, tout en ayant une certaine valeur pronostique, n'est pas un signe très fidèle. La constatation de potentiels de fibrillation stimulée ne signifient pas que la dénervation soit irréversible. La réinnervation pourra parfaitement se produire, notamment lorsqu'un éventuel facteur compressif aura été levé chirurgicalement. La lenteur galvanique des fibres musculaires tant qu'elle persiste, rend possible l'éventualité d'une récupération, spontanée ou non.

Toutes ces manifestations électriques n'apparaissant qu'environ 12 à 15 jours, après l'installation de la paralysie faciale alors que la conduction électrique semble fournir des renseignements plus précoces.

Selon Langworth et Taverner (28) si la disparition de la conduction électrique a lieu avant le 5ème jour suivant l'installation de la paralysie faciale, il s'agit sûrement d'une paralysie grave qui ne récupérera vraisemblablement pas spontanément et nécessitera, en conséquence, une intervention chirurgicale de décompression en urgence.

En revanche si cette conduction persiste jusqu'au 10ème jour et ne s'interrompt qu'ultérieurement, il s'agit certainement d'une paralysie bénigne, de bon pronostic et l'indication d'une intervention chirurgicale peut être écartée dans l'immédiat.

Pour que cet examen électrique garde toute sa valeur, il est indispensable de suivre par des examens très précoces, successifs et répétés tous les 8 jours, l'évolution de la paralysie dès la naissance. La réapparition de la conduction électrique quelques jours après un premier examen où elle avait été trouvée interrompue, est significatif d'une évolution favorable (Cathala et Chouard) (6) (10). Si la mesure de la vitesse de conduction du VII est un test précocément significatif (Lerique) (31), ce que n'illustrent pas nos observations car malheureusement aucune vitesse de conduction n'a été pratiquée dans les quelques jours suivant la naissance de nos enfants, à l'inverse, cette conduction demeure ralentie après la récupération clinique de la paralysie et ne rejoint que très progressivement les valeurs considérées comme normales.

Il semble donc, que la vitesse de conduction électrique soit en rapport étroit avec le nombre de fibres capables de conduire l'influx nerveux.

L'électromyographie, va permettre également de déceler précocément la récupération fonctionnelle, puisque celle-ci va se traduire par l'apparition anticipée d'au moins 15 jours et jusqu'à 1 mois sur les signes cliniques de récupération, de potentiels caractéristiques appelés potentiels de réinnervation.

Les paralysies faciales avec dénervation totale.

De même que dans une dénervation partielle, l'excitabilité faradique du nerf est abolie, ainsi que celle du muscle, tandis que la stimulation galvanique donne lieu à une réponse ample et lente, ce type de réponse n'apparaissant que 15 jours à 3 semaines après le début de la paralysie faciale ; si cette réaction disparait, la paralysie a toutes les chances d'être définitive.

L'électromyographie, met en évidence une activité spontanée faite de potentiels de fibrillation ou de potentiels lents de dénervation après le 15ème jour. L'activité volontaire est abolie.
L'excitation longitudinale du muscle, entrant dans le cadre des méthodes de stimulo-détection, va permettre d'enregistrer des potentiels de dénervation fréquents.

La stimulation du nerf ne donnera, en cas de section anatomique ou physiologique, aucune réponse musculaire.

La vitesse de conduction nerveuse ne peut évidemment pas être mesurée dans ce cas.

Pour Langworth et Taverner (28) les patients présentant une dénervation sévère peuvent être facilement reconnus car, chez eux, le muscle ne donne aucune réponse à la stimulation électrique du nerf facial, après les 5 jours suivant l'installation de la paralysie faciale.

En fait, il semble bien que, dans certains cas, les résultats des tests électriques ne concordent pas avec la clinique et soient, contrairement à l'opinion généralement admise, en retard sur celle-ci.

Ainsi, dans l'observation n°1, alors qu'il existe de façon indiscutable une paralysie faciale, à 4 mois 1/2, qui ne régresse pas après 2 mois d'évolution, les examens électriques sont normaux.

Dans l'observation n°3 le tableau clinique est celui d'une paralysie faciale périphérique dont l'étiologie est probablement une otite néo-natale. L'examen électrique, fait à la 3ème semaine de vie, est également normal.

Le cas n°6 est celui d'une paralysie faciale par fracture obstétricale de la mastoïde. L'examen électrique conclut à "la mort du nerf" alors que cliniquement apparait, dans les suites opératoires une récupération rapide mais partielle.

Dans l'observation n°5 qui est également une paralysie faciale par fracture obstétricale de la mastoïde, l'examen électrique ne permet pas de tirer la moindre conclusion sur l'état du nerf.

Quant à l'observation n°10, après intervention sur cette paralysie faciale périphérique d'étiologie non retrouvée, l'examen électrique traduit une extension des lésions à la branche cervico-faciale du VII alors que cliniquement la paralysie faciale reste identique à elle-même.

Il est à remarquer que dans les paralysies faciales congénitales qui se sont constituées in utero, les signes électriques, apparaissant environ au 15ème jour après l'installation de celles-ci, devraient être présents. C'est ce qu'illustre l'observation n°4 où un examen électrique pratiqué au 10ème jour de vie du nouveau-né a montré une hypoexcitabilité de la branche cervico-faciale du VII.

Cette observation montre l'intérêt de pratiquer des examens électriques dans les premiers jours de la vie du nouveau-né ou dès que le diagnostic clinique de paralysie faciale a été porté.

Il serait intéressant de mesurer très tôt, la vitesse de conduction nerveuse chez ces nouveaux-nés et d'enregistrer les potentiels musculaires non pas par la technique habituelle qui consiste à stimuler le VII par voie percutanée après son émergence du trou stylo-mastoïdien mais, en l'excitant, au cours d'une petite intervention chirurgicale sous anesthésie générale, le plus loin possible à l'intérieur du rocher, c'est à dire sur sa deuxième portion, au niveau de la fenêtre ovale.

Par cette technique, les probabilités de stimuler le VII en amont de sa lésion sont plus importantes, ce qui contribue à donner à cette méthode une valeur diagnostique précoce notamment dans les paralysies faciales en rapport avec une lésion mastoïdienne. En effet, la stimulation étant alors portée en amont de la lésion du facial, l'interruption de la conduction électrique sera constatée très tôt, avant toute dégénérescence des fibres nerveuses, alors que par la technique utilisée actuellement, s'il existe une lésion du facial, dans sa portion intra-temporale, la stimulation électrique sera portée, par l'électrode percutanée, en aval de la lésion et les signes électriques n'apparaitront qu'après dégénérescence des fibres nerveuses.

En conclusion, la vitesse de conduction électrique du VII, mesurée dès les premiers jours de vie du nouveau-né, serait susceptible d'apporter des renseignements diagnostiques très précoces. La répétition de cet examen tous les huit jours, les premières semaines, donne une idée de l'évolution de la paralysie faciale congénitale.

L'électromyographie de stimulo-détection et surtout l'excitation longitudinale d'un muscle, méthode de choix pour la recherche des potentiels de fibrillation, pathognomoniques de la dénervation n'apportent de renseignements diagnostiques que plus tardivement, mais ont surtout une réelle valeur pronostique. En effet, la comparaison des caractéristiques des potentiels de fibrillation, sur des tracés successifs, permet, dans de nombreux cas, de se faire une idée de la tendance évolutive de la paralysie faciale avant toute modification de la clinique.

Il est cependant, relativement fréquent que l'électrologie soit en retard sur la clinique ou qu'il y ait une discordance entre elles.

D I A G N O S T I C E T I O L O G I Q U E

Nous envisagerons successivement les différentes étiologies des paralysies faciales congénitales.

Etiologie traumatique

Les paralysies faciales obstétricales.

Les paralysies faciales par extraction instrumentale, par forceps, constituent classiquement l'étiologie la plus fréquente. Hepner (24) lui, infirme cette notion, il trouve en effet sur 716 naissances avec forceps, 46 paralysies faciales soit un pourcentage de 6,4 % et sur 159 autres naissances naturelles, 10 paralysies faciales soit un pourcentage de 6,3 %.

A l'hôpital de la Charité, à Lyon, sur 22 000 accouchements la fréquence des paralysies faciales obstétriaales a été de 2,5 %. Leur fréquence est donc très importante, quelque soit la divergence des statistiques.

Le mécanisme généralement, admis pour expliquer ces paralysies est une compression du nerf facial à l'émergence du trou stylo-mastoïdien, au cours d'une prise bipariétale par les cuillères du forceps glissant vers les mastoïdes. Le trou stylo-mastoïdien par lequel émerge le tronc du VII est en effet très superficiel, en raison du faible développement de la pointe de la mastoïde chez le nouveau-né.

Magne (34) affirme, dans sa thèse que seule la branche temporo-faciale peut être comprimée directement par le forceps, au niveau de la branche montante du maxillaire. Selon lui, les paralysies consécutives à une application peu serrée du forceps, n'ayant laissé aucune trace visible sur la face du nouveau-né et celles touchant les deux branches de division du VII ou le nerf dans sa portion extra-pétreuse, ne peuvent s'expliquer que par une action indirecte de celui-ci par l'intermédiaire des tissus environnants, tiraillés, déplacés par l'instrument celui-ci peut, d'ailleurs, non seulement compriner le nerf mais également entrainer par compression des parties molles, des oedèmes, des hémorragies, des troubles vasculaires de type ischémique.Ces phénomènes s'expliquent aisément quand on sait, qu'au trou stylo-mastoïdien, le VII reçoit l'artère stylo-mastoïdienne, branche de l'artère occipitale, qui est très superficielle à cet endroit.

Mais d'autres mécanismes peuvent intervenir dans la génèse des paralysies faciales obstétricales.

Hepner (24) d'après ses statistiques conclut en disant que l'emploi du forceps n'a pas influencé la fréquence des paralysies faciales et que la compression du VII contre la promontoire, les épines ischiatiques ou un autre relief osseux du bassin maternel est probablement responsable de la majorité des paralysies faciales du nouveau-né ; il soutient, en outre, qu'il existe une relation entre le côté de la présentation obstétricale et le côté de la paralysie faciale ; en effet, il a pu constater que les nouveaux-nés qui s'étaient présentés en oblique iliaque gauche avaient une paralysie faciale gauche, et ceux nés en oblique iliaque droite, une paralysie faciale droite.

Ces faits suggèrent l'existence d'un facteur anatomique de compression du VII, en l'occurrence un relief osseux postérieur du bassin maternel et en particulier le promontoire sacré, dans la majorité des cas.

Ces deux types de paralysie faciale obstétricale guérissent habituellement assez rapidement dans des délais variables de 48 heures à quelques mois, en moyenne en une quinzaine de jours ; cette évolution rapide constitue un argument diagnostique supplémentaire, fondamental mais non absolu. car les paralysies faciales obstétricales par forceps peuvent être en rapport avec deux mécanismes différents : il peut s'agir soit, d'une compression du facial extracrânien à son émergence temporale et elles régressent le plus souvent, spontanément en quelques semaines, soit, d'une fracture-tassement de la mastoïde qui écrase le VII et dans cette éventualité, elles ne récupèrent généralement pas de façon spontanée.

Les fractures durocher ou de la mastoïde peuvent se voir chez le nouveau-né, à la suite d'un accouchement traumatique avec ou sans forceps, parfois même, spontanément et sont susceptibles d'entraîner des paralysies faciales non régressives.

Nous en rapportons 2 cas.

Certains facteurs favorisants, tels qu'un bassin aplati, un travail prolongé, un fibrome peuvent selon Vitsee et Silverberg (49) avoir une part de responsabilité dans la genèse d'une paralysie faciale obstétricale (Raeuber) (43).

Les vices de position intra-utérine du foetus, que ce soit par compression de l'épaule au niveau de la mastoïde, du cou ou du maxillaire inférieur, en cas de flexion et de rotation de la tête, ou bien par le contact de celle-ci avec la paroi utérine, en cas de flexion latérale du cou, peuvent entrainer plus souvent une simple asymétrie, qu'une paralysie faciale ; cependant celle-ci peut être réalisée selon Hepner (24) par compression directe du tronc du VII ou plus fréquemment par l'intermédiaire de phénomènes vasculaires de type ischémique ou oedémateux.

Il est à noter que ces paralysies faciales par compression du VII par le moignon de l'épaule se voient surtout après les accouchements par le siège et demeurent assez rares, comme le souligne Rose (44).

Les paralysies faciales centrales par traumatisme encéphalique.

Rappelons la notion classique selon laquelle la paralysie faciale centrale n'atteint que le territoire de la branche cervico-faciale du VII. Le diagnostic avec les paralysies faciales périphériques est d'autant plus difficile que certaines d'entre elles peuvent n'intéresser qu'une seule branche du VII qui peut être la branche cervico-faciale.

Il peut y avoir, à l'origine de ce type de paralysie faciale, un accouchement difficile, une prise par forceps, ou bien un accouchement tout à fait normal comme l'illustre l'observation de Babonneix et Miget (3) qui rapportent un cas de paralysie faciale congénitale de type centrale chez un enfant né 3 mois avant le terme et pesant 2 kg 500. La grossesse et l'accouchement ont été normales mais celui-ci a été rapide. L'examen électrique n'a mis en évidence que des réactions normales aussi bien pour le nerf que pour le muscle. Cette paralysie faciale gauche s'accompagne de microcéphalie, de myopie, d'arriération mentale, de troubles du caractère, et de lésions dentaires comportant des dents irrégulières en mauvais état.

Il n'y a pas de malformation du type pied-bot, anomalie congénitale du coeur ou paralysie oculaire. Les réactions de Bordet-Wassermann et Hecht chez la mère et chez l'enfant se sont avérées négatives.

Quels sont les éléments étiologiques susceptibles de favoriser ou d'induire une hémorragie cérébro-méningée et par ce mécanisme, dans certains cas, une paralysie faciale centrale ?

Nous pouvons retenir, selon Klein (27), la notion de prématurité de postmaturité qui est certainement un facteur d'anoxie mais en fait, l'hémorragie cérébro-méningée semble être plus vraisemblablement due à une cause extérieure à l'enfant ; avant l'accouchement : les antécédents de la mère : cardiaques ou pulmonaires par exemple une pneumonectomie ; le déroulement de la grossesse ; les grossesses pathologiques constituent un risque d'anoxie pour le foetus, l'éclampsie, la rupture prématurée des membranes, la gémellité, qui peut jouer un rôle dans le déclenchement d'une hémorragie cérébro-méningée dans la mesure où elle provoque des accouchements prématurés ou des présentations défectueuses, au cours de l'accouchement : les accouchements pathologiques décollement prématuré du placenta, placenta praevia, travail hypertonique circulaire du cordon, accouchement trop rapide ou trop lent, perfusions d'ocytociques, accouchement par le siège, version extraction, césarienne pour dyscinésie utérine, manipulations, versions, forceps ventouse en sachant qu'il est parfois difficile de faire la part de l'intervention et d'autres facteurs, cités précédemment, intervenant éventuellement dans la genèse des hémorragies cérébro-méningées.

Il n'en reste pas moins vrai que les paralysies faciales, au cours du syndrôme de souffrance cérébro-méningé sont extrêmement rares ; ainsi, Klein (27) dans sa thèse n'a observé qu'un seul cas de paralysie faciale.

Certains auteurs, même , tels que Ford, ne pensent pas que le cortex cérébral ou la capsule interne soient susceptibles, à cet âge, d'être à l'origine de perturbations évidentes de l'innervation faciale.

Mac Keith et coll (32) (33) sont du même avis, et considèrent comme improbables l'éventualité de lésions supra-nucléaires à l'origine de paralysies faciales néo-natales.

Parmi nos 10 observations de paralysies faciales, il n'y en a aucune qui soit d'origine centrale. On relève 3 forceps parmi les 5 cas de paralysies faciales obstétricales : dans l'observation n°7, le rôle du forceps est certain dans le cas n°9, le forceps constitue, parmi les 3 étiologies discutées celle qui est la plus vraisemblable, étant donné la régression complète de la paralysie en 3 mois, mais l'éventualité d'une atteinte du neurone central ou du noyau du VII ne peut être éliminée, ce qui illustre bien la conception selon laquelle il est parfois difficile de faire la part du rôle du forceps et du traumatisme cérébral de l'accouchement, dans le déclenchement de la paralysie faciale.

Dans l'observation n°8, il s'agit vraisemblablement, bien que l'on ait la notion d'une application de forceps, d'une paralysie faciale périphérique par lésion des noyaux du VI et du VII à l'étage bulbo-protubérantiel. Les circonstances particulières de l'accouchement : gémellité et présentation par le siège ont pu constituer des facteurs favorisants dans la création de telles lésions.

Les observations n°5 et 6 montrent bien que l'on peut trouver des fractures mastoïdiennes chez le nouveau-né, en l'absence de forceps et, par conséquent, spontanées ou provoquées par une compression par un relief osseux du bassin ou par un autre élément traumatique.

Le diagnostic étiologique repose sur : l'interrogatoire de la mère afin de lui faire préciser ses antécédents gynéco-obstétricaux, un entretien avec l'obstétricien qui nous renseignera sur les circonstances de l'accouchement et péri-natales notamment sur l'état du visage du nouveau-né, l'examen clinique à la recherche de traces des cuillères du forceps, d'une déformation de la tête, d'une contusion ou d'une plaie de la région stylo-mastoïdienne, l'examen des tympans qui pourra mettre en évidence un hémotympan transitoire, disparaissant vers le 10ème jour de vie , ou une déchirure tympanique ou bien constater une otorragie et qui apportera donc de précieux renseignements s'il est pratiqué très tôt, l'examen radiologique qui n'apportera, dans la majorité des cas, aucun argument positif.

L'évolution spontanée vers la guérison enfin, constitue un élément valable mais non absolu , en faveur du rôle d'un éventuel forceps dans la création de la paralysie faciale.

Paralysie faciale congénitale et otite.

Dans notre revue de la littérature, nous n'avons relevé qu'une seule observation de paralysie faciale en rapport avec une otite néo-natale publiée par Gaillard (18) (19) alors que parmi les 10 observations que nous rapportons cette étiologie est incriminée pour 3 d'entre elles.

L'observation n°3 concerne une otite bilatérale, découverte au 14ème jour de vie, parcé,tésée puis traitée médicalement par une antibiothérapie et une corticothèrapie. L'évolution de la paralysie faciale se fait vers une régression nette constatée à 4 mois 1/2.

L'otite aigue néo-natale et un accouchement laborieux sont les 2 seuls facteurs étiologiques à retenir pour expliquer cette paralysie faciale.

Dans l'observation n°4, la constatation à l'âge de 1 mois d'un tympan légèrement enflammé fait soulever l'hypothèse d'une otite néo-natale éventuellement responsable de la paralysie faciale.

En l'absence de tout autre facteur étiologique reconnu, la responsabilité de l'otite aigue est retenue dans la constitution de cette paralysie faciale. L'évolution se fait spontanément vers une régression partielle en 3 mois.

L'observation n°2 est celle d'un enfant, porteur d'une paralysie faciale constatée dès la naissance, qui n'est vu qu'à l'âge de 4 mois. On retient l'existence d'une rupture prématurée de la poche des eaux. L'intervention réalisée à 4 mois 1/2 permet de constater l'existence d'une otite chronique avec antrite.

En fait, il est vraisemblable que la paralysie faciale, remarquée dès la naissance était en rapport avec une otite aigue néo-natale et une antrite, mais l'intervention étant tardive, qu'une otite chronique ait eu le temps de se constituer.

Cette observation et les 2 précédentes illustrent bien la nécessité de faire très précocément au 1er jour de vie du nouveau-né ou tout au moins dès que le diagnostic de paralysie faciale a été porté, un examen des tympans qui pourra mettre en évidence une otite aigue néo-natale, ce qui entraimera une paracentèse et un traitement antibiotique et anti-inflammatoire, susceptibles de faire régresser la paralysie faciale en guérissant l'otite.

Au sujet du mécanisme de constitution des paralysies faciales au cours des otites, bien qu'il ne soit pas totalement élucidé, plusieurs hypothèses ont été émises, en se référant à ce qui se passe chez l'enfant plus âgé ou l'adulte : il peut s'agir, soit, d'une déhiscence du canal de Fallope, soit d'une congestion de voisinage des vaisseaux nourriciers du VII qui, enfermé dans la gaine osseuse inextensible que constitue le canal de Fallope, vont comprimer le VII ou encore d'une ostéite de ce canal.

La pathogénie de ces otites néo-natales n'est pas connue avec certitude, mais, dans ce domaine également, différentes hypothèses ont été envisagées. Pour les uns, les germes passeraient à travers les membranes intactes, avant l'accouchement, pour les autres, la rupture prématurée de celles-ci entrainant une infection chorio-amniotique et l'irruption de liquide amniotique infectée dans la caisse du tympan, serait à l'origine de ces otites. Selon Lebouar, Mozziconacci et coll (29) la plupart de nouveaux-nés sont contaminés par leur mère au cours du passage à travers la filière pelvi-génitale, lors de l'expulsion ou pendant la période anté-natale. La rupture prématurée des membranes est un facteur d'infection chorio-amniotique certain et est souvent à l'origine d'une infection du nouveau-né.

Même, en l'absence de toute infection génitale, le nouveau-né peut se contaminer au cours de l'accouchement lors de la traversée du défilé pelvi-génital. Si une césarienne est pratiquée, le risque d'infection ne peut à priori être écartée, ainsi un auteur rapporte une observation de septicémie néo-natale chez un enfant né par césarienne.

Il nous faut donc admettre avec Mozziconacci et coll (29) que des germes passent à travers les membranes intactes avant l'accouchement.

On ne retrouve la notion de rupture prématurée de la poche des eaux 7 heures avant l'accouchement que dans l'unique observation de paralysie faciale rattachée avec certitude à une otite (Observation n°2), alors que dans les 2 autres, cette notion n'est pas retrouvée, pas plus que celle d'infection génitale maternelle.

En fait, le diagnostic d'otite aigue néo-natale est rarement porté sans doute parce-que les signes fonctionnels sont très pauvres, et qu'il n'y a pas d'examen systématique des tympans pratiqué dès la naissance. Rappelons cependant la difficulté de cet examen chez le nouveau-né. Il n'en demeure pas moins vrai, qu'il s'impose dès les premiers jours de vie, je dirai même le premier jour ainsi que la surveillance constante des oreilles afin de dépister un écoulement, si minime soit-il.

Cette nécessité est illustrée par l'observation de Gaillard (18) (19) qui rapporte le cas d'une petite fille de 19 mois présentant une paralysie faciale néo-natale et une otite chronique, confirmée à l'intervention par la découverte d'un foyer osseux enkysté. Or, il s'avère qu'elle a présenté un écoulement de l'oreille du côté paralysé, au deuxième jour de vie pendant 24 heures et au dixième jour. En outre, la mère a eu une infection vaginale rebelle pendant toute la durée de sa grossesse.

L'interrogatoire des mères à la recherche d'une infection de la sphère pelvi-génitale s'impose par conséquent. Enfin, comme le dit Mac Hugh, (32) (33) il faudra toujours savoir penser à une origine otitique possible, en l'absence d'étiologie traumatique évidente.

Dans le cadre de paralysies faciales que l'on peut rattacher à une étiologie infectieuse, nous citons les observations rapportées par Cayler (7) (8) ainsi que Strong et coll (47) qui nous paraissent extrêmement curieuses.

Strong et coll (47) rapportent 3 observations de malformations cardiaques congénitales, accompagnées de paralysies faciales dont deux sont transitoires et qui seraient d'origine traumatique, ou infectieuse ou en rapport avec ces 2 étiologies réunies.

Cayler (7) (8) lui, sélectionne parmi 44 enfants ayant des lésions cardiaques congénitales, 5 cas comportant une paralysie faciale inférieure, partielle. Il remarque qu'elles sont toutes unilatérales et identiques (mise à part de petites différences dans la sévérité et le côté atteint) touchant exclusivement le muscle abaissant la lèvre inférieure.

Tous ces malades ont une lésion du septum interventriculaire sauf l'un d'eux qui a une coarctation de l'aorte. Il constate également, que 2 des mères de ces enfants sont atteintes d'affections chroniques telles que diabète et épilepsie. L'auteur suggère, pour expliquer la fréquence importante de ces paralysies faciales, la possibilité d'une infection virale, survenue au cours du premier trimestre de la grossesse, bien qu'aucune histoire significative n'ait pu être retrouvée à l'interrogatoire des mères, concernant le premier trimestre de leur grossesse. Les recherches virales et sérologiques ne furent malheureusement pas faites à cette occasion.

En fait ces hypothèses ne clarifient pas, les problèmes posés par la pathogénie des paralysies faciales congénitales.
Guers (21) rapporte, dans sa thèse, une observation de paralysie faciale congénitale en rapport avec une toxoplasmose congénitale probable.

Etiologie malformative

L'agénésie du rocher et les autres malformations de l'oreille.

L'agénésie du rocher est une cause rare de paralysie faciale ainsi que les malformations de l'oreille moyenne et des osselets.

On peut s'étonner du petit nombre de paralysies faciales congénitales d'origine malformative, en regard de la fréquence relative des aplasies de l'oreille moyenne. Heller (22) n'en rapporte, dans sa thèse que 4 cas. Sailly (45) ne trouve dans la littérature que 9 cas sur 18 qu'il a relevés, et parmi les 6 observations rapportées dans sa thèse sur les malformations congénitales de l'oreille avec agénésie du rocher, il n'y a aucune paralysie faciale. La syphilis, selon lui, ne semble pas être en cause, pas plus que les traumatismes survenus pendant les 2 premiers mois de la grossesse, le consanguinité des parents est, peut-être un facteur plus déterminant. Pour Heller (22) la paralysie faciale périphérique due à une agénésie du rocher peut-être très variable dans son intensité et elle est accompagnée de malformations diverses et avant tout de malformations de l'oreille. Nous pouvons citer, parmi celles-ci des malformations du pavillon, une microtie, une imperforation du conduit. Ainsi, dans l'observation de Souques et Heller (22), l'acqueduc de Fallope est absent. Mounier-Kühn (36) (37) rapporte un cas, un peu particulier, difficile à classer du point de vue étiologique comportant une paralysie du VI et de VII coexistant avec une malformation de l'oreille ; il s'agit d'un enfant, né à terme, à la suite d'une grossesse et d'un accouchement normaux, qui a présenté, dès la naissance une paralysie faciale périphérique droite associée à une paralysie du muscle droit externe et un nystagmus de l'oeil gauche dans le regard à droite.

Le conduit auditif droit était beaucoup plus étroit que le gauche et la mastoïde droite bien moins développée que la gauche. Il existait une hypoacousie bilatérale du type de perception, plus accentuée à droite, un astigmatisme myopique bilatéral, des pavillons très grands, mal ourlés, très décollés, donc tout un éventail de malformations.

La pathogénie de cette variété de paralysie faciale est fort bien expliquée par Heller (22), selon lui, il s'agit :

- soit d'un arrêt du développement de la vésicule auditive de l'oreille interne et par suite absence totale de formation de son contenant : le rocher est réduit à un simple moignon avec comme conséquence : une agénésie du nerf auditif et du tronc du nerf facial et une atrophie secondaire des noyaux bulbaires de ces nerfs ; dans cette variété, on peut trouver, en même temps, une malformation plus ou moins accentuée de l'oreille moyenne et externe. L'audition est nulle ici.

- soit l'oreille interne s'est bien développée, ainsi que la plus grande partie du rocher, laissant le champ libre au développement de la première portion de la VIIème paire, mais la première fente branchiale a été arrêtée dans sa formation, entraînant comme conséquence l'agénésie de la portion osseuse de la trompe, de la caisse et des 2 dernières portions du canal de Fallope. La surdité, associée est,ici, à prédominance de transmission.

Le syndrôme de Moebius constitue une entité clinique que nous aborderons au diagnostic différentiel.

Il faut signaler les paralysies faciales iatrogènes dues à la prise d'un produit appelé thalidomide par les femmes enceintes. D'Avignon et Barr (14) rapportent, 11 cas de paralysies faciales, 8 paralysies palatines, 10 paralysies oculo-motrices, 6 malformations des membres supérieurs, parmi 14 enfants- thalidomide.

Toujours dans le cadre des paralysies faciales d'origine malformative, nous signalons les observations particulières de Mac Hugh et coll (32) (33). Ces auteurs ont étudié 5 cas de paralysies faciales constatées à la naissance. Les batteries de tests électriques pratiqués par ceux-ci, sous anesthésie générale ont indiqué chez 4 enfants, une agénésie de certains des muscles atteints par la paralysie faciale. Dans une observation, une biopsie musculaire a été pratiquée et a permis de constater l'absence de fibres musculaires squelettiques à l'examen microscopique. Cette absence totale de fibres musculaires tend à infirmer l'hypothèse selon laquelle il pourrait s'agir d'une dégérescence musculaire secondaire à une dégénérescence malformative d'un rameau du VII.

Deux de nos observations ne s'intégrent pas dans un cadre étiologique précis.

En effet, dans l'observation n°1, aucune étiologie n' a été décelée et l'absence d'atteinte électrique du VII fait discuter l'éventualité d'une simple asymétrie faciale ; il est certain, qu'un certain nombre de paralysies faciales congénitales ne sont rattachées à aucune étiologie déterminée ; elles sont dites essentielles (De Pindray) (16).

Dans l'observation n°10, les constatations opératoires font envisager 2 étiologies possibles ; soit traumatique, en rapport avec une fracture microscopique du rocher, soit malformative et plus précisément due à une malformation congénitale du canal du facial. Malheureusement, il n'existe aucune autre malformation associée , notamment régionale, venant appuyer cette hypothèse.

Le diagnostic étiologique des paralysies faciales congénitales malformatives repose essentiellement sur la recherche de malformations associées : qu'il s'agisse de malformations évidentes des oreilles telles que des anomalies des pavillons, d'imperforations ou d'anomalies de calibre ou de profondeur du conduit auditif externe, ou de malformations oculaires, des dents, des maxillaires, de l'implantation des cheveux.

On recherche également des anomalies congénitales des extrémités, de certains organes, le coeur notamment.

L'examen radiologique n'apporte le plus souvent, aucune contribution diagnostique, chez le nouveau-né, puisqu'il ne peut mettre en évidence que d'importentes malformations de l'oreille interne, et trop tardivement (16ème ou 18ème mois) des anomalies congénitales de l'oreille moyenne.

Dans certaines observations, il peut être parfois délicat, de faire la part de plusieurs étiologies dans la responsabilité de la paralysie faciale.
Ainsi, il sera parfois difficile, en cas d'accouchement pathologique et de malformations de l'oreille, d'apprécier quel est le facteur étiologique responsable de la paralysie faciale congénitale.

D I A G N O S T I C D I F F E R E N T I E L

L'asymétrie faciale du nouveau-né, non due à une paralysie faciale, est souvent en rapport avec un vice de position foetale in utero, l'épqule pouvant exercer une compression au niveau de la mastoïde, du cou ou du maxillaire inférieur, lorsqu'il existe une flexion et une rotation de la tête foetale ou bien, du fait du contact de celle-ci avec la paroi de l'utérus, le cou étant fléchi latéralement. C'est souvent, lors des accouchements par le siège, que l'on peut voir de telles asymétries. Le diagnostic différentiel avec les paralysies faciales se fait, parfois, difficilement par une observation attentive de la mimique et des mouvements actifs des lèvres, des ailes du nez, il n'y a évidemment, aucune atteinte électrique du VII. Ces asymétries peuvent se voir également lors de traumatismes de la face, au cours du passage du foetus dans la filière pelvi-génitale.

Enfin, il existe une asymétrie faciale physiologique. En effet, chez tous les sujets, l'héni-face droite n'est pas rigoureusement identique à l'héni-face gauche, chez certains, cette asymétrie peut être plus marquée et donner lieu à des interprétations abusives.

L'héni-atrophie faciale, dont le tableau clinique associe une atrophie musculaire, une atrophie des téguments et des troubles vaso-moteurs cutanés.

Citons à nouveau l'agénésie de certains muscles de la face dont plusieurs observations ont été rapportées par Mac-Hugh et coll (32) (33).

Le syndrôme de Maldines

Le diagnostic différentiel avec le syndrôme de Moebius ne se pose pas en pratique.

Il associe, en effet, à un degré variable de paralysie faciale qui est habituellement, en fait une diplégie, une paralysie apparente du regard latéral, fréquemment en rapport avec une paralysie bilatérale de l'abduction des yeux, et des malformations des membres et surtout des extrémités distales, notamment un pied-bot en varus equin uni ou bilatéral, ainsi que d'autres malformations abondamment décrites par Dalloz (12) (13) Murphy et German (39), Sprofkin et Hillman (46), Henderson (23) Joly (26).

Une paralysie faciale centrale en rapport avec un traumatisme céphalique lors de l'accouchement, donnant une atteinte de plusieurs nerfs crâniens ne peut être confondue en régle avec un syndrôme de moebius car il n'y a pas, dans ce cas, de malformations des extrémités.

Les paralysies flasques bulbaires congénitales dont Grahan (20) rapporte 10 cas. Parmi ces 10 cas, il y a 7 diplégies faciales et 2 cas d'hypotonie musculaire bénigne congénitale et généralisée. Cette affection se manifeste d'abord par des difficultés d'alimentation et de succion avec de fréquentes régurgitations par le nez. Ces enfants sont d'intelligence normale, mais ont un développement moteur considérablement retardé, comme le prouve, l'âge auquel ils commencent à marcher.

La myotonie dystrophique

C'est une affection héréditaire transmise sur le mode dominant.

La maladie peut débuter très tôt, la faiblesse et l'atrophie musculaire dominent. Leur répartition topographique est caractéristique touchant les muscles de la face : releveurs des paupières supérieures, masticateurs, et les sterno-cléido-mastoïdiens, les quadriceps, les muscles de la loge antéro-externe de la jambe, ceux des mains et des avant-bras.

Parker (41) décrit, ainsi, une famille atteinte de myotonie dystrophique. Parmi ses 48 membres, 16 sont touchés par la maladie, 7 d'entre eux présentent un faciès inexpressif 2 une diplégie faciale congénitale.

L'amyotrophie spinale infantile ou maladie de Werdnig-Hoffmann.

Il existe des formes congénitales de la maladie de Werdnig-Hoffmann dans lesquelles, l'atteinte des muscles faciaux peut prédominer mais elle s'associe à une hypotonie constante, diffuse symétrique avec nuque ballante, hyperlaxité ligamentaire et musculaire et à une paralysie flasque, diffuse et symétrique, mais inégalement répartie, prédominant aux muscles du cou, du tronc, des racines des membres (Contamin et Sabouraud) (11).

Les paralysies faciales non congénitales du nourrisson sont rares. On peut en effet concevoir, que dans les premières semaines, suivant la naissance, puissent apparaître des paralysies faciales périphériques secondaires, dont le diagnostic différentiel avec une paralysie faciale congénitale s'avère difficile, si l'on ne découvre pas l'étiologie de cette paralysie.

Guers (21) cite dans sa thèse le cas d'une paralysie faciale régressive en rapport avec un abcès parotidien observé au 30ème jour de vie chez un prématuré.

THERAPEUTIQUE

Au cours des paralysies faciales d'étiologie traumatique ou infectieuse, à côté de la section complète ou de la contusion du VII, les phénomènes vasculaires ont une part importante dans le mécanisme des lésions ; ceux-ci peuvent être, des suffusions hémorragiques, des phénomènes d'ischémie, d'oedème du VII ou de sa gaine, à l'intérieur du canal de Fallope (Paine) (40). Le facial étant situé à l'intérieur d'un canal osseux inextensible, sur une partie de son trajet anatomique, l'exsudation oedémateuse augmente l'ischémie et la compression à son niveau, réalisant ainsi, un véritable cercle vicieux.

Lorsqu'il existe une fracture microscopique du canal de Fallope, le nerf est parfois compriné par un épanchement intra-canaliculaire, mais il peut être le siège d'une hémorragie inter fasciculaire causée par l'ébranlement. Il peut s'agir, également, d'un simple écrasement, sans section nette, par un trait de fracture sans déplacement (Piaget) (42)

Les moyens thérapeutiques, actuellement à notre disposition sont peu nombreux.

Les traitements médicaux tout d'abord: la thérapeutique anti-inflammatoire et surtout la corticothérapie par voie générale peuvent entrainer la régression des lésions du facial où dominent les phénomènes inflammatoires et rompre le cercle vicieux des phénomènes vasculaires.

L'intervention chirurgicale exploratrice du VII et éventuellement décompressive varie dans ses modalités en fonction des lésions trouvées par l'opérateur.

En cas de section complète, l'intervention consiste, à mettre en contact les tranches de section du nerf et à faire une greffe, s'il existe une perte de substance importante (Aubry et Chouard) (1) (2)

Toute la difficulté réside, en fait, dans les indications thérapeutiques. En effet, la détermination de l'étiologie de la paralysie faciale, d'une part, la connaissance du mécanisme des lésions anatomiques existantes, qui peuvent être différentes pour une même étiologie, posent de difficiles problèmes.

Il est des cas où les indications thérapeutiques sont évidentes; lorsque le diagnostic d'otite aigue néo-natale a été porté précocement, la paracentèse s'impose, suivie d'un traitement antibiotique et d'une corticothérapie qui assureraient la guérison de l'otite et le plus souvent, celle de la paralysie faciale dont elle est responsable. Lorsqu'une mastoïdite a été mise en évidence, l'antrotomie est indiquée.

Dans d'autres cas, les indications thérapeutiques sont moins nettes. Ainsi, lorsqu'une fracture de la mastoïde ou du rocher est diagnostiquée précocément, les indications dépendent du type de la lésion du VII. S'il existe une section, ou un écrasement du nerf, l'intervention exploratrice et de découverte du nerf ne se discute pas. Au contraire, s'il s'agit de phénomènes vaso-moteurs, comme ceux que nous avons décrits plus haut, l'intervention chirurgicale parait moins immédiatement pressante et une corticothérapie par voie générale pourra être instituée dans l'espoir de faire régresser les lésions inflammatoires et les phénomènes vasculaires.

En réalité, nous avons suffisamment souligné dans les chapitres précédents l'impossibilité de faire un diagnostic lésionnel précis au moyen des examens dont on dispose actuellement.

Quand l'étiologie n'est pas évidente, il est impossible de préjuger de l'état du nerf facial et les indications thérapeutiques se fondent, alors, non plus sur l'étiologie de la paralysie faciale et les lésions anatomiques du VII, mais sur la tendance évolutive de celle-ci.

La question de savoir à quelle date l'intervention chirurgicale est la plus souhaitable, reste très discutée.

Paine (40) et Bérezin (4) estiment qu'elle doit être précoce, vers le 21ème jour, date à laquelle débute le processus de réinnervation.

A ce propos, il nous semble nécessaire de faire un petit rappel anatomo-physiologique.

Lorsqu'une fibre nerveuse est sectionnée, elle subit des altérations importantes de sa structure, correspondant à la dégénérescence Wallérienne. Celle-ci évolue en plusieurs phases ; rétraction du neurite, segmentation de la myéline, digestion du neurite, disparition de la myéline. Le sens de la dégénération est indépendant de celui de la conduction nerveuse ; elle est aussi bien proximale pour le segment de la fibre qui tient à la cellule, que distale pour celui qui en a été séparé.

Vers le 21ème jour, les cylindraxes du bout proximal du nerf sectionné, commencent à proliférer. Il a été démontré expérimentalement que, si ces axones d'origine centrale peuvent s'introduire dans les gaines de Schwann deshabitées ils rendent possible la reconstitution de la fibre nerveuse (Malméjac) (35). Une simple mise en contact des bouts proximaux et distaux du nerf sectionné, effectuée à cette date approximative du 21ème jour, va préparer et orienter la pousse du neurite qui se ferait, spontanément, du fait de la constitution d'une sclérose gliale de façon anarchique, ne pénétrant pas dans une des gaines de Schwann qui lui sont destinées.

Il faut signaler que la reconstitution du neurite est lente, elle s'effectue par croissance du bout central à la vitesse de 1 mm par 24 heures et la traversée de la zone sectionnée exige un long délai.

Dans l'état actuel de nos connaissances, aucun examen complémentaire ne permet d'indiquer précocément et avec certitude si on se trouve en face d'une paralysie faciale susceptible de régresser spontanément ou s'il s'agit, au contraire, d'une forme grave dont les chances de guérison spontanée sont réduites. Une intervention pratiquée à cette date, prive par conséquent le clinicien, d'un certain nombre de récupérations qui seraient intervenues sans traitement chirurgical.

D'autres auteurs, parmi lesquels Mounier-Kühn (36)(37), Gaillard (18) et Bonnefoy, Paquelin (38) sont partisans d'une intervention de prudence pratiquée au 3ème mois.

Cette date du 3ème mois correspond à la fin de la dégénérescence Wallérienne, les possibilités de récupération spontanée de la paralysie sont réduites, et la dégénérescence musculaire n'a pas encore débuté. Au cours des interventions, pratiquées à cette date, le chirurgien découvre, fréquemment un nerf facial atrophique sur une portion de son trajet, réduit à un simple ruban fibreux, et la décompression semble être un geste d'une efficacité nettement insuffisante devant des lésions nerveuses d'une telle gravité.

Au delà du 3ème mois, la dégénérescence musculaire a en principe débuté, ce qui suscite les plus grandes discussions et ne permet de fixer une attitude univoque, concernant l'opportunité de l'indication opératoire à cette date, comme l'illustre 4 de nos observations où une intervention chirurgicale sur le VII a été effectuée, constamment, au-delà du 3ème mois.

Dans l'observation n° 2 l'intervention est pratiquée à 4 mois 1/2 ; l'opérateur découvre un nerf facial compriné au niveau de son 2ème coude par une fongosite ; il n'est ni congestif, ni oedémateux mais plutôt atrophique. Dans les suites post-opératoires, l'évolution de la paralysie se fait vers une récupération partielle, n'intéressant que la branche inférieure du VII.

L'observation n° 10 est celle d'un nourrisson vu pour la première fois à l'âge de 3 mois 1/2 ; devant l'absence d'évolution favorable de la paralysie, une exploration du facial est entreprise à l'âge de 5 mois. Elle ne montre pas, comme dans les observations précédentes, une lésion dégénérative du VII, ou un facteur de compression ou de section du nerf, mais 2 anomalies essentielles : une implantation et un trajet anormal de la corde du tympan, un nerf facial semblant cisaillé par des aspérités de son canal osseux.

Deux mois après l'intervention, aucune évolution favorable ne s'est dessinée, mais il existe une discordance entre l'examen électrique qui montre des signes d'aggravation de la paralysie, et la clinique, pour laquelle, l'état de celle-ci reste inchangée.

Dans l'observation n°5, alors que les examens radiologiques et électriques sont incapables de donner le moindre renseignement sur l'étiologie et le degré de gravité de la paralysie faciale, l'intervention, pratiquée à l'âge de 8 mois, met en évidence, une mastoïde écrasée et un facial oedémateux, fongueux très augmenté de volume. Contre toute attente, l'évolution se fait vers une récupération rapide et pratiquement complète.

Dans l'observation n°6, l'examen électrique conclut à "la mort du nerf" l'examen radiologique ne peut donner aucune indication ; l'intervention chirurgicale, faite très tardivement, à l'âge de 3 ans 1/2 permet de découvrir une fracture ancienne de la pointe de la mastoïde et au niveau du foyer de fracture, un nerf facial, aplati, rubanné, étalé, parfois même transparent par endroit. Cependant cette paralysie faciale va évoluer en quelques mois, et contrairement à tout ce qu'on pouvait attendre, vers une récupération partielle dans le domaine du facial supérieur ; la clinique, après 1 an d'évolution montre une nette amélioration de la paralysie.

L'étude de ces 4 observations suscitent quelques remarques. Au cours des interventions pratiquées après le 3ème mois, l'opérateur trouve le plus souvent, de graves lésions anatomiques du VII et l'évolution post-opératoire se fait fréquemment vers une récupération partielle et incomplète ou une absence totale de récupération.

Ces constatations l'amènent souvent à regretter de ne pas être intervenu plus tôt, à une date où les lésions du facial n'étaient pas irréversibles. L'intervention permet, dans de nombreux cas, de découvrir l'étiologie de la paralysie faciale, alors qu'aucun examen ne permettait de la suspecter, ou bien de la confirmer, si elle avait été avancée sans certitude.

Quelquesoit la date de l'intervention et la gravité des lésions du facial, on ne peut préjuger de l'évolution clinique de la paralysie faciale, qui peut, dans certains cas, récupérer contre toute attente, dans des proportions et des délais extrêmement variables.

C O N D U I T E P R A T I Q U E
A T E N I R

Il est capital, d'examiner le visage du nouveau-né, au repos, lors du sommeil, des cris, des pleurs, et au moment de la succion du biberon.

On recherchera notamment un signe de Charles Bell et une asymétrie du tonus des paupières en appréciant, comparativement, le degré de facilité avec lequel on peut ouvrir les paupières de chaque oeil, à l'aide des doigts. Les manoeuvres décrites précédemment pourront être utilisées pour sensibiliser la recherche de l'asymétrie faciale. Un examen neurologique complet, à la recherche, notamment, d'une atteinte associée d'une autre paire crânienne, d'une éventuelle hémiplégie, et un examen somatique général seront pratiqués, ainsi qu'un examen otologique, dont nous rappelons l'importance, en raison de l'important trajet que fait le VII au niveau de l'oreille et des causes fréquentes de paralysies faciales, dans cette région anatomique.

Il sera nécessaire d'examiner également, avec soin, les pavillons, les conduits auditifs externes, de rechercher des anomalies oculaires par un examen ophtalmologique, des anomalies, des extrémités, des différents viscères.

Des photographies du visage du nouveau-né seront prises à intervalles réguliers, elles serviront de points de comparaison dans l'appréciation de l'évolution clinique de la paralysie faciale.

Il serait souhaitable de faire examiner le nouveau-né par 2 pédiâtres successifs ignorant leurs conclusions respectives.

Un interrogatoire de la mère fera préciser ses antécédents gynécologiques et obstétricaux, le déroulement de chacune des grossesses, les circonstances de l'accouchement et des premières heures de la vie du nouveau-né.

Un entretien avec l'obstétricien s'avère utile, dans la plupart des cas, pour compléter et préciser les renseignements donnés par la mère.

D'autres examens seront demandés : fond d'oeil, ponction lombaire, électroencéphalogramme, afin de fournir des arguments en faveur d'une éventuelle étiologie centrale de cette paralysie faciale congénitale.

Très rapidement après l'admission du nouveau-né, un examen électrique sera pratiqué comportant ; un examen électromyographique de stimulo-détection, un examen électromyographique classique et surtout une vitesse de conduction nerveuse mesurée comparativement des 2 côtés. Electromyographie de stimulo-détection et vitesse de conduction électrique du VII seront effectuées très précocément dans un but diagnostique et répétées tous les 8 Jours, afin de suivre l'évolution spontanée de la paralysie, puis tous les mois après l'intervention chirurgicale éventuelle afin de déceler les premiers signes d'une tendance évolutive vers la récupération de la paralysie faciale.

On demandera systématiquement des clichés radiographiques en connaissant les limites de la radiologie dans ce domaine : limites du fait du jeune âge : une partie importante de l'os temporal n'est pas encore complètement ossifiée, à l'exception du bloc labyrinthique, limites de la technique à cet âge, on sait en effet, que les incidences d'étude de l'oreille sont excessivement précises tant pour les clichés standards que pour les tomographies (Bouche) (5), limites du fait des difficultés que l'on retrouve d'ailleurs chez l'adulte, afin de mettre en évidence les traits de fracture discrets, les lésions osseuses infectieuses et les malformations minimes.

Il nous semble que les incidences de Schüller (1) et de Hirtz sont les seules qui, dans l'état actuel des techniques de radiologie pédiatrique, soient relativement facilement réalisables (2).

Il est des cas où la conduite thérapeutique ne pose aucun problème ainsi, en face d'une otite aigue néo-natale, précocément diagnostiquée, une paracentèse est pratiquée, un traitement antibiotique et une corticothérapie sont institués. En cas de mastoïdite, l'antrotomie s'impose.

(1) L'incidence de Schüller montre bien la mastoïde et le conduit auditif externe (Aubry, Chaussé et coll.) (9)
L'incidence de Guillen est souvent utile, car elle met bien en évidence la caisse du tympan

(2) Un nouvel anesthésique : le Kétital utilisable par voie intra-musculaire permettrait, dans le cadre d'une anesthésie générale de se lancer dans la réalisation de clichés pris sous des incidences plus complexes et de tomographies.

Parfois, la conduite à tenir est moins évidente : si une fracture de la mastoïde ou du rocher est découverte dans les premiers jours de vie du nouveau-né, l'attitude thérapeutique sera fonction des lésions anatomiques du facial. Si le nerf est sectionné ou coortus, une intervention exploratrice est indiquée ; s'il est le siège de phénomènes vasculaires, l'intervention peut-être écartée dans l'immédiat et un traitement par les anti-inflammatoires, notamment par les corticoïdes, sera susceptible, s'il est mis en route précocément, de faire régresser ces lésions.

En fait, il est souvent impossible de préjuger, avant l'intervention, du type de lésion du VII.

Lorsqu'aucune étiologie n'est relevée, l'attitude thérapeutique est fonction de l'évolution spontanée de la paralysie faciale congénitale, et le problème de la date la plus favorable à une intervention sur le VII reste très discuté. Pour certains auteurs, s'appuyant sur les données de la physiopathologie neuro-musculaire, l'intervention doit être réalisée entre le 15ème jour et la 3ème semaine, date à laquelle débute le processus de réinnervation qui aboutira à la répermeabilisation par les axônes proximaux des gaines de Schwann distales, deshabitées. D'autres auteurs sont partisans d'une intervention tardive, de prudence au 3ème mois, car à cette date, la dégénérescence Wallérienne est achevée, alors que la dégénérescence musculaire n'a pas encore débuté.

Au delà du 3ème mois, la dégénérescence musculaire est effective, et l'intervention sur le VII suscite de nombreuses controverses. Elle ne doit pas être écartée systématiquement, car elle peut faire bénéficier le nourrisson, sinon d'une guérison, du moins d'une amélioration de sa paralysie faciale, comme le prouvent certaines de nos observations.

C O N C L U S I O N S

Les paralysies faciales congénitales sont bien connues des obstétriciens mais elles suscitent peu de travaux de la part des pédiâtres. Nous avons eu cependant l'occasion d'en observer plusieurs cas au cours de notre stage de pédiâtrie dans le service du Pr. R. LAPLANE. Nous rapportons l'étude détaillée de 10 d'entre eux.

Leur diagnostic chez le nouveau-né nous a paru plus difficile à établir cliniquement qu'il ne l'est chez l'adulte. Toutefois, la littérature consacrée à ce sujet ne semble pas refléter la difficulté réelle de l'établissement du diagnostic de certaines paralysies faciales congénitales. Les étiologies invoquées la technique et la conduite des examens complémentaires, leur interprétation, le pronostic et les traitements préconisés, sont loin de faire l'unanimité et restent souvent imprécis.

Dans le cadre de l'étiologie traumatique, les obstétriciens considèrent que les paralysies faciales obstétricales par forceps sont de pronostic bénin et qu'elles régressent généralement de façon spontanée en quelques semaines ; cependant si le forceps intervient habituellement en comprimant le facial à son émergence du trou stylo-mastoïdien, provoquant ainsi des lésions réversibles du nerf, en rapport avec des troubles vasculaires, il peut également, être à l'origine de fractures-tassement de l'os temporal, susceptibles d'entrainer des paralysies faciales qui ne régressent pas spontanément.

A côté de ces paralysies faciales obstétricales par forceps, depuis quelques années, de nombreux auteurs s'accordent à donner une place tout aussi importante à d'autres causes ou circonstances favorisantes telles qu'une compression du VII par le promontoire ou un autre relief osseux du bassin maternel, un vice de position du foetus in utéro, un bassin aplati, un accouchement prolongé.

Dans plusieurs de nos observations, une otite ou une antrite aigue néonatale a été incriminée comme facteur étiologique d'une paralysie faciale congénitale, alors que de telles observations sont rarement citées dans la littérature.

Ceci nous amène à considérer que l'examen des tympans, primordial chez le nouveau-né, doit être pratiqué au premier jour de vie, si le diagnostic de paralysie faciale a été porté dès la naissance. En effet, cet examen simple, quoique d'interprétation délicate chez le nouveau-né, permet, soit, en découvrant très précocément un hémotympan ou une déchirure tympanique, de rattacher la paralysie faciale à une étiologie traumatique, soit, en révélant une otite aigue, de faire une paracentèse et d'instituer un traitement antibiotique et anti-inflammatoire qui entrainera la guérison de l'otite et souvent également celle de la paralysie faciale. On serait, ainsi, moins souvent amené à voir des enfants de quelques mois, porteurs depuis la naissance d'une paralysie faciale non régressive, chez lesquels, l'intervention chirurgicale découvre une otite ou une antrite chronique, qui n'est autre que l'otite ou l'antrite aigue néo-natale, responsable de la paralysie faciale, passée à la chronicité.

Quant aux paralysies faciales d'origine malformative, malgré l'abondance de la littérature qui les concerne, elles semblent être relativement rares, et nous n'avons rapporté qu'une seule observation où une étiologie malformative pourrait être incriminée.

L'examen électrique pose, chez le nouveau-né, certaines difficultés techniques et il nous parait être souvent en retard sur les signes cliniques.

La réalisation des tests électriques sous anesthésie générale serait susceptible d'apporter des renseignements plus fidèles et il serait intéressant de pratiquer, dès les premiers jours de la vie du nouveau-né, des mesures de la vitesse de conduction électrique du nerf facial, du côté paralysé et du côté sain, répétées tous les 8 jours, afin d'en suivre l'évolution.

L'examen radiologique est également à l'origine d'importants problèmes techniques chez les nouveaux-nés et actuellement, il ne donné que rarement des indications permettant un diagnostic étiologique précis. En effet, si, chez l'adulte la mise en évidence radiologique des structures fines de l'oreille est délicate, la difficulté est d'autant plus grande chez le nouveau-né que l'ossification du rocher est incomplètement réalisée.

Mais il n'est pas interdit de penser que les clichés radiographiques réalisés sous anesthésie générale, apporteraient, bien plus souvent, des renseignements utiles au diagnostic étiologique, des tomographies du rocher pourraient même être pratiquées dans ces conditions.

L'absence de régression de quelques paralysies faciales congénitales, la réalité, chez le nouveau-né, de certaines lésions du VII, l'incertitude des renseignements diagnostiques et pronostiques des examens électriques et radiologiques, à la période néo-natale, soulèvent des problèmes thérapeutiques et notamment celui de l'intervention chirurgicale exploratrice et éventuellement décompressive du nerf facial. Alors que, chez l'adulte, les modalités du traitement des paralysies faciales sont bien codifiées, chez le nouveau-né, les indications et les dates de l'intervention sur le VII restent très discutées.

Les progrès dans la connaissance des étiologies des paralysies faciales du nouveau-né sont réels, mais, seules, l'amélioration des techniques d'examen électrique et radiologique et une meilleure connaissance de la physiopathologie neuro-musculaire pourraient permettre des progrès sensibles dans l'établissement d'une conduite thérapeutique bien adaptée, à l'égard des paralysies faciales congénitales.

* *

*

B I B L I O G R A P H I E

1 AUBRY. M

Etiologie des paralysies faciales périphériques
Ann. Chir. Plast. 1967 XII 7

2 AUBRY M. CHOUARD C.H.

Chirurgie et nerf facial Cah. O.R.L. 1967 - II 146

3 BABONNEIX L. MIGET A

Paralysies faciales congénitales
Gaz. des hôpitaux 1932 n°50-941

4 BEREZIN A.

Paralysie faciale néo-natale par otite chronique
Ann. Otolaryng 1970 - 839

5 BOUCHE J.

Conduite à tenir dans les paralysies faciales après fracture
du rocher. Ann. Chir. Plast. 1967 XII 37

6 CATHALA H. CHOUARD C.H.

Apport de l'examen électrique dans le diagnostic, le pronostic
et la thérapeutique des paralysies faciales.
Rev. Médecine 1970 n° 31 : 1799

7 CAYLER G.G.

Additional cases of a cardiofacial syndrôme
J. Pediat. 1968 LXIII 953

8 CAYLER G.G.

An epidemic of congenital facial paresis and heart disease
Pediat . Springfield 1967 - XL 666

9 CHAUSSE C. AUBRY M. BARON F. BOUCHET H. GUILLON H. TERRACOL J.

Acquisitions nouvelles de la radiologie.
Rapp. Soc. Franc. ORL 1953 LX 107

10 CHOUARD C.H.

Problèmes thérapeutiques posés dans l'immédiat par les paralysies faciales
Rev. Médecine 1970 n°31 : 1795

11 CONTAMIN F. SABOURAUT

Eléments de neurologie - Séméiologie analytique et syndrômes
Flammarion 1968 : 53

12 DALLOZ J.C.

Hypotonie musculaire congénitale bénigne et syndrôme de Moebius
A propos d'une observation avec étude de la réflectivité éléctro-myographique et biopsie musculaire
Ann. Paediat (Bâle) 1964 -CCIII 1

13 DALLOZ J.C.

Les diplégies faciales congénitales
Cah. Coll. Méd. Hop. de PARIS 1962 III ; 763

14 D'AVIGNON M. BARR B.

Ear Abnormalities and cranial nerve palsies in thalidomide children
Arch. Otolaryng, (Chicago) 1964 LXXX 136

15 DELILLE G.

Le traitement chirurgical des paralysies faciales par fracture du rocher
Thèse méd. Lille 1960 - 61

16 DE PINDRAY

Les paralysies faciales congénitales essentielles
Thèse méd. Paris 1937

17 DUMOULIN J. DE BISSHOP G.

L'électrodiagnostic neuro-musculaire et l'électromyogramme.
MALOINE - Paris 1971

18 - GAILLARD J. BONNEFOY J. MORGON A.

Note sur les paralysies faciales constatées à la naissance;
Indications thérapeutiques. Rev. oto-neuro-ophtal 1963 XXXV 187

19 GAILLARD J.

Paralysie faciale et otite néo-natale
J.F.O.R.L. 1963 XII 313

20 GRAHAM P.J.

Congenital flacial bulbar palsy
Brit. Med. J. 1964 n°5400 26

21 GUERS M.C.

Contribution à l'étude des paralysies faciales néo-natales congénitales.
Thèse méd. Lyon 1961

22 HELLER A.

Contribution à l'étude des paralysies faciales par agénésie du rocher
Thèse méd. Paris 1903

23 HENDERSON J.L.

The congenital facial diplegia syndrône.
Brain 1939 LXII 381

24 HEPNER W.R.

Some observations on facial paresis in the Newborn infant.
Etiology and Incidence.Pediat. 1951 VIII 494

25 HOEFNAGEL D. PENRY J.K.

Partial facial paralysis in young children
New Eng. J.Med. 1960 -CCLXII 1126

26 JOLY A.M.

Contributions à l'étude du syndrône de Moebius
Thèse Méd. Paris 1968

27 KLEIN M.

Contribution à l'étude de l'hémorragie et de l'oedème cérébro-méningé du nouveau-né
Thèse méd Strasbourg 1960

28 LANGWORTH E.P. TAVERNER D.

The prognosis in facial palsy - Brain 1963 LXXXVI 465

29 LEBOUAR Y. PHAM HUU TRUNG MOZZICONACCI P.

Méningites néo-natales à striptocoques du groupe B
A propos de 4 observations.
Ann. Pédiat. 1970 - XVII 207

30 LEGENDRE A.

Décompression post traumatique du nerf facial -
A propos de 12 observations
Thèse méd. Lille 1961

31 LERIQUE J.L.

Apport de l'électrologie à l'étude de la paralysie faciale
Ann. Chir. Plast .1967 XII 24

32 MAC HUGH H.E.

Facial paralysis in birth injury and skull fractures
Arch. Otolaryng 1963 LXXVIII 443

33 MAC HUGH H.E. SOWDEN K.A. LEWITT M.N.

Facial paralysis and muscle agenesis in the new born
Arch. Otolaryng 1969 LXXXIX 157

34 MAGNE G.

Des paralysies faciales consécutives aux applications de forceps
Thèse méd. Paris 1906

35 MALMEJAC J.

Eléments de Physiologie
Flammarion Paris 1964 - 46

36 MOUNIER KUHN M.

Paralysie congénitale des VI et VIIème paires sans trauma obstétrical
Lyon Méd. 1935 CLV 47

37 MOUNIER KUHN P. GAILLARD J. BONNEFOY J.

Paralysie faciale par traumatisme mastoïdien - Libération chirurgicale
du nerf au 3ème mois - Guérison J.F. O.R.L. 1959 VIII 483

38 MULLER H. PAQUELIN F

Paralysies faciales non otitiques. Indications chirurgicales.
Ann. Otolaryng. 1962 LXXIX 527

39 MURPHY J.P. GERMAN W.J.

Congénital facial paralysis,
Arch. neurol and psychiat. 1947 LVII 358

40 PAINE R.S.

Facial paralysis in children
Pediat 1957 XIX 303

41 PARKER N.

Dystrophia myotonica presenting as congenital facial diplegia
Med. J. Aust. 1963 II 939

42 PIAGET F.

Paralysie faciale traumatique
Traitement chirurgical J.F. O.R.L. 1959 VIII 549

43 RAEUBER M.P.

Paralysie faciale sans traumatisme obstétrical
Bull. Féd. Gynéc. Obstét. Franc 1951 III 698

44 ROSE F.

A propos des paralysies faciales obstétricales durables
Thèse méd. Paris 1965

45 SAILLY J.

Malformations congénitales de l'oreille avec agénésie du rocher
Thèse méd. Paris 1926

46 SPROFKIN B.E. HILLMANN J.W.

Moebius's syndrôme - Congenital oculo-facial paralysis
Neurol. 1956 VI 50

47 STRONG W.B.

Paralysis of the facial nerve and congenital heart defects.
Amer. Heart J. 1969 LXXVIII 275

48 TERRACOL J.GUERRIER Y.

La décompression du nerf facial;
Revue de Laryng 1950 LXXI 385

49 VITSE M. SILVERBERG. L. BOULANGER J.C.

Un cas de paralysie faciale périphérique
Bull Fed. Gynec. Obstét. Franc. 1968 XX 272.

Vu le Président de thèse

Pr R. LAPLANE

Vu le Doyen de la Faculté

Pr FOURNIER

Vu et permis d'imprimer
Le recteur de l'académie de Paris

R. MALLET